FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N° 155

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BLIC, Victor, Daniel

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 18 Avril 1939, à Paris (12e).

Présentée et soutenue publiquement le

LES TUMEURS RÉTRO-PÉRITONÉALES.

(A PROPOS DE HUIT NOUVEAUX CAS).

President : Mr. J. GOSSET, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BLIC, Victor, Daniel

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 18 Avril 1939, à Paris (12e).

Présentée et soutenue publiquement le

LES TUMEURS RÉTRO-PÉRITONÉALES.
(A PROPOS DE HUIT NOUVEAUX CAS).

Président : Mr. J. GOSSET, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6e)

1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRE (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.), LELONG (M.), LEVY (Melle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

PROFESSEURS :

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
–	HUARD (P.)
– à titre personnel	CABROL (Ch.)
– – –	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
– à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
– – –	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
– –	DESGREZ (P.)
– –	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
– à titre personnel	CARTIER (P.)
– – –	DREYFUS (J.-Cl.)

MM.

Biologie médicale, à titre personnel	BOURLIERE (F.)
- - - -	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DJOURNO (A.)
- -	DOGNON (A.)
- à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
- - -	GOUGEROT (L.)
- - -	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
- à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
- à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
- à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1°- MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- -	BRICAIRE (H.)

MM.

Pathologie médicale ..... CORNET (A.)
- - ..... HOUSSET (E.)
- - ..... LAROCHE (Cl.)
- à titre personnel ..... AZERAD (E.)
- - - ..... BOUR (H.)
- - - ..... BROCARD (H.)
- - - ..... CAROLI (J.)
- - - ..... FACQUET (J.)
- - - ..... LAMBLING (A.)
- - - ..... LAUNAY (Cl.)
- - - ..... PAYET (M.)
- - - ..... PERRAULT (M.)
- - - ..... SIGUIER (F.)
- - - ..... WORMS (R.)
- - - ..... BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire ..... TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutiques générales ..... MAURICE (P.)
Thérapeutique ..... LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée ..... MARCHE (J.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique cardiologique (Boucicaut) ..... LENEGRE (J.)
- - (Broussais) ..... SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis) ..... DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
- à titre personnel ..... BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
- à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..... PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)
- à titre personnel ..... LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... BERNARD (J.)

MM.

Clinique des maladies du sang
à titre personnel (hématol.) ANDRE (R.)
- - - - BOUSSER (J.)
- - - - DREYFUS (B.)

Cliniques médicales
(Bicêtre ..... DEPARIS (M.)
(Broussais ..... MILLIEZ (P.)
(Cochin ..... PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
(Pitié ..... DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine .... BOUDIN (G.)
(- ..... CONTE (M.)
(- ..... KOURILSKY (R.)

Clinique médicale propédeutique
(Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale
(Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique et séméiologie médicales
(Antoine-Chantin) ..... DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière) ..... BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié) ..... RAMBERT (P.)
- - (Rothschild) ..... WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)
- à titre personnel ..... GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques
(Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
- à titre personnel ..... RICHET (G.)
- - - ..... CROSNIER (J.)
Clinique de génétique médicale
(Enfants-Malades) ..... ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants
(Enfants-Malades) ..... MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau) ..... BRISSAUD (H.)
- à titre personnel ..... LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R.)
à titre personnel ..... POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BROUET (G.)
- à titre personnel ..... KREIS (B.)
- - - ..... MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice ..... GROSSIORD (A.)
Electroradiologie ..... LEDOUX-LEBARD (M.)
- ..... LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale ..... DESGREZ (H.)
- à titre personnel ..... FISCHGOLD (H.)
- - - ..... TUBIANA (M.)
- - - ..... CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Laroisière) ..... SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal) ..... GAULTIER (M.)

2°- CHIRURGIE

Anesthésiologie ..... VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale ..... LAURENCE (G.)
- - ..... KUSS (R.)
- - ..... N...
- à titre personnel ..... RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales ..... MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale ..... MONSAINGEON (A.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy) ..... DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
- à titre personnel ..... BREHANT (J.)

Cliniques chirurgicales
(Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(- ..... BAUMANN (J.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) ..... POILLEUX (F.)
- - (Saint-Louis) ... DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE D'AUBIGNE (R.)
- - (Foch) ..... PADOVANI (P.)
- - (Beaujon) ..... CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré) ..... JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
- à titre personnel ..... CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
- à titre personnel ... GAUDARD D'ALLAINES (Cl.de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque) ... LEPAGE (F.)
- (Saint-Antoine) ..... MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ... DAVID (M.)
- à titre personnel ..... LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin) ..... BREGEAT (P.)
- - (Hôtel-Dieu) OFFRET G.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ... CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)
- - (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie ..... GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique ..... GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie ..... CHRISTOL (D.)
Bactériologie ..... LE MINOR (L.)

	MM.
Biochimie médicale	(CARTIER (P.) (GONNARD (P.) (NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	(CECCAL (P.) (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.) (GREMY (F.) (PELLERIN (P.)
Physiologie	(DURAND (J.) (GIRARD (Fr.) (HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. - PROFESSEURS ASSOCIES

	MM.
Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté . . M. LENA (J.)

Conseiller administratif . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine) . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . .) Mme FORGET (F.),
) Mlles DUMAITRE (P.),
) LAURENT (H.),
) LE.NOIR (G.)

Bibliothécaires . . . . . (Mme CONTET (J.),
(Mles DUROZOY (M.-F.),
(ROBERGE (D.),
(LE QUANG LINH (G.),
(REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME , A MON FILS

Avec toute mon affection.

A MES PARENTS

A MON FRÈRE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN G O S S E T

Qui nous a accueilli comme Interne dans son Service, et nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance et de notre attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Paul PADOVANI

En témoignage de notre
respectueux attachement.

AU DOCTEUR M. HIVET

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Il nous a instruit par son remarquable enseignement des techniques chirurgicales.

Qu'il trouve ici le témoignage de nos remerciements et de notre admiration.

A MADAME LE DOCTEUR M. LEVAME

Qui a revu avec bienveillance les coupes histologiques de ce travail.

Qu'elle soit assurée de nos respectueux remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. MARQUAND

Qui, tout au long de ce travail, nous a guidé si amicalement de ses conseils.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A LA MÉMOIRE DE MES MAÎTRES

- le Professeur J. PATEL
- le Professeur J.-M. VERNE

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat

- Monsieur le Professeur R. KUSS
- Monsieur le Professeur H.E. BRISSAUD
- Monsieur le Professeur M. GAULTIER
- Monsieur le Professeur R. GARCIN
- Monsieur le Professeur M. CACHIN
- Monsieur le Professeur P. SOULIÉ

Internat

Monsieur le Docteur J. COURTOIS
Service de Gynécologie-Obstétrique
Hôpital de Saint-Germain-en-Laye

Monsieur le Docteur J.S. BOURDIN
Centre Anticancéreux René Huguenin
Saint-Cloud

Monsieur le Docteur C. ROUVILLOIS
Hôpital Franco-musulman, Bobigny.

A MES AUTRES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Monsieur le Professeur Agrégé J. LATASTE

Monsieur le Professeur Agrégé J.-M. CORMIER

LES TUMEURS RÉTRO - PÉRITONÉALES

(A PROPOS DE HUIT NOUVEAUX CAS)

INTRODUCTION

Tous les auteurs s'accordent pour considérer les tumeurs rétro-péritonéales comme des tumeurs rares. Elles représentent : 0,2 % des cas sur 60.000 tumeurs colligées par PACK et TABAH au Memorial Hospital de New-York ; 0,07 % sur 30.000 tumeurs à l'Institut National des Tumeurs de Milan (BUCALOSSI).

Nous rapportons huit observations de tumeurs rétro-péritonéales, observées tant en pratique hospitalière (Hôpital Saint-Antoine - Paris) qu'en pratique privée, pour une période de treize ans, de 1956 à 1968 ; elles se répartissent en :

3 fibrosarcomes,
1 léiomyosarcome,
1 mésenchymome de DOMINICI,
3 schwannomes dont deux malins.

Après le rappel de la définition de ces tumeurs et l'exposé des observations, seront etudiés les nombreux problèmes qu'elles posent, tant sur le plan du diagnostic clinique et radiologique que sur le plan thérapeutique.

H I S T O R I Q U E

Il est classique d'attribuer à MORGAGNI la première description, en 1761, de tumeur rétro-péritonéale, à l'occasion d'un lipome découvert à l'autopsie chez une femme de 60 ans. Par la suite, les découvertes se multiplient, permettant à BROCA et MOYNIER d'en rapporter de nombreux cas. Selon SLAGERMAN, LOBSTEIN est le premier auteur à appliquer, à ces lésions, le terme de "tumeur rétro-péritonéale" en 1829.

Progressivement, les différentes variétés histologiques sont individualisées (DICKINSON, BASSINI, SPENCER, THORNTON, PEAN). Le début du XXe siècle voit la publication des premières séries d'observations. PROUST et TREVES, en 1908, rapportent 89 cas de lipomes ; LECENE et THEVENOT, au Congrès français de Chirurgie de 1919, font une remarquable revue anatomo-clinique à propos de 135 cas de tumeurs rétro-péritonéales. D'importantes statistiques se succèdent, essentiellement anglo-saxonnes : DONNELLY (1946), 95 cas - NEWMAN et PINCK (1950), 33 cas - MELICOW (1953), 162 cas - PACK et TABAH (1954), 120 cas - DONHAUSER et BIGELOW (1955), 48 cas - PETTINARI (en 1955), à l'occasion du Congrès de Chirurgie italienne, fait une revue de 1.032 cas.

En France, les publications de cas isolés sont très nombreuses,soulignant l'intérêt toujours renouvelé que suscite l'étude de ces tumeurs ; mais les séries importantes sont modestes : PATEL et TUBIANA (1947), 17 cas - CIBERT (1955), 10 cas - RINGOIR et coll. (1959), 4 cas - FABRE et coll. (1964), 4 cas -

LEJEUNE (1965), 22 cas - VIARD et coll. (1967), 8 cas de kystes rétro-péritonéaux - CARRON et coll. (1967), 12 cas ; auxquels viennent s'ajouter les 8 observations inédites qui font l'objet de ce travail.

DEFINITION

Les difficultés que l'on rencontre dans l'étude des dumeurs rétro-péritonéales commencent avec celle de leur définition.

Longtemps limité aux tumeurs paranéphrétiques, ainsi pour LECENE : "Ce sont les néoplasmes rétro-péritonéaux qui présentent, avec le rein intact en principe, des relations anatomiques intimes et qui paraissent développés aux dépens, soit de la capsule fibreuse, soit de l'enveloppe cellulo-adipeuse du rein, soit encore de vestiges embryonnaires", le cadre des tumeurs rétro-péritonéales a été étendu à toutes les tumeurs siégeant dans l'espace rétro-péritonéal. Ce qui explique la diversité des cas rapportés dans les statistiques et les variations d'un auteur à l'autre.

C'est dire la nécessité d'une définition précise de ce que l'on entend actuellement par tumeur rétro-péritonéale. Il ne s'agit pas, en effet, de toutes les tumeurs siégeant dans l'espace rétro-péritonéal, mais uniquement de façon restrictive de tumeurs répondant à un certain nombre de critères. La définition généralement admise est celle de PATEL et TUBIANA. Il n'est pas inutile d'insister sur la précision de ses termes : "Il s'agit des tumeurs de siège rétro-péritonéal qui sont nées, pour autant qu'un examen histologique puisse le prouver, à partir d'aucun organe environnant normalement développé, ni secondaires à un néoplasme situé en un point quelconque de l'organisme." Ce sont les "unattached tumors" des auteurs anglo-saxons. Cette définition

nous impose d'étudier :

1- Les limites de l'espace rétro-péritonéal.

2- Son contenu.

o o

I- LES LIMITES DE L'ESPACE RETRO-PERITONEAL

sont représentées par :

- En haut : la face inférieure du diaphragme.

- En bas : la margelle du petit bassin, formée par le promontoire et les lignes innominées.

- En arrière et latéralement : de part et d'autre du rachis, une paroi musculaire, formée de dedans en dehors par le psoas, le carré des lombes et le transverse recouverts par leur fascia, la limite externe étant figurée par une verticale allant de la pointe de la 12me côte au milieu de la crête iliaque (PACK et TABAH).

- En avant : la limite est plus imprécise, formée par le péritoine pariétal postérieur et les zones accolées des viscères abdominaux : foie, duodéno-pancréas, portions ascendante et descendante du colon.

Cette définition de l'espace rétro-péritonéal n'est pas admise par tous les auteurs ; certains ne le limitent pas de façon aussi précise et lui admettent des prolongements, essentiellement :

- vers le bas : l'espace sous-péritonéal du petit bassin jusqu'au plancher pelvien (PACK et TABAH, LEJEUNE) ;

- vers l'avant : dans l'insertion des feuillets mésentériques et mésocoliques (transverse et sigmoïde), en raison de certaines extensions des tumeurs rétro-

péritonéales ;

- vers le haut : à travers les orifices diaphragmatiques en direction du médiastin ;

- de même, la solide paroi musculaire postérieure présente un point faible : le triangle de J.L. Petit, à travers lequel VASILJEVIC et MARKOVIC ont pu observer l'extériorisation d'un lipome rétro-péritonéal.

Nous pensons, cependant, qu'il faut limiter le terme de tumeurs rétro-péritonéales aux tumeurs situées dans l'espace tel que nous l'avons décrit précédemment ; ainsi, l'espace sous-péritonéal du petit bassin est situé, bien sûr, dans le prolongement de l'espace rétro-péritonéal proprement dit, mais les tumeurs qui s'y développent posent des problèmes diagnostiques différents : ceux des tumeurs pelviennes ; ainsi, nous n'avons pas retenu une observation de neurinome pelvien. Les kystes du mésentère doivent être considérés comme des tumeurs abdominales, de par leur développement et leur cadre nosologique. Quant à tel ou tel prolongement de ces tumeurs à travers tel ou tel orifice pariétal, il constitue des raretés qui n'enlèvent rien au fait que leur point de départ est rétro-péritonéal.

II - LE CONTENU DE L'ESPACE RETRO-PERITONEAL.

Il est essentiel à considérer, car la définition des tumeurs rétro-péritonéales exclut leur développement à partir des organes normaux de l'espace, c'est-à-dire :

- les gros vaisseaux médians, aorte, veine cave inférieure et leurs branches ;

- latéralement, les reins et uretères et les surrénales.

Sont cependant retenus les vestiges embryonnaires du système génito-urinaire, les éléments du système nerveux et les éléments du système lymphatique, quand ils ne constituent pas le siège d'une métastase d'un carcinome ailleurs situé (tel un séminome) ou une manifestation d'une maladie ganglionnaire générale dont la localisation rétro-péritonéale n'est pas élective (HODGKIN).

Noyant ces éléments vasculaires, nerveux, lymphatiques, génito-urinaires, surrénaliens, s'infiltrant dans les interstices, se trouve un tissu adipeux aréolaire lâche qui remplit l'espace.

HISTOLOGIE

C'est, en définitive, le critère essentiel, car il affirme la nature primitive de la tumeur. PATEL et TUBIANA, puis ACKERMAN ont donné une classification des tumeurs rétro-péritonéales qui tient compte de leur origine embryologique, en distinguant :

- les tumeurs d'origine mésodermique, les plus fréquentes (60 %) ;
- les tumeurs d'origine nerveuse (ectodermique: 20%);
- les tumeurs provenant des vestiges embryonnaires ;
- enfin, certaines tumeurs inclassables.

Cette classification, qui rend compte de la multiplicité des formes histologiques, n'est cependant pas admise par tous les auteurs ; certains, comme BARCAT, éliminent les tumeurs nerveuses, considérant qu'elles ne répondent pas au critère de tumeurs primitives. D'autres, comme ACKERMAN, retiennent les tumeurs provenant du tissu cortico-surrénalien et chromaffine ectopique, alors qu'en fait, bien qu'aberrants, ces tissus existent à l'état de constituants anatomiques normaux de l'espace rétro-péritonéal.

Mais, si toute classification est arbitraire, la classification histologique a le mérite de la clarté et correspond plus à la réalité des faits que les anciennes distinctions opposant les tumeurs solides aux tumeurs kystiques ou classant les tumeurs rétro-péritonéales selon leur topographie.

Certaines tumeurs, bien que classiques, trou-

vent difficilement leur place ; ainsi en est-il du mésenchymome de DOMINICI, néoformation mésenchymateuse à tissus multiples. L'origine de la plupart de ces tumeurs, et en particulier dans les cas de mésenchymome à différenciation multiple, peut être attribuée à la persistance de cellules embryonnaires. Ceci explique la fréquence de juxtaposition de zones fibrocytaires, lipocytaires, léiomateuses, angiomateuses, dans de nombreux cas. Il n'est pas rare que le diagnostic histologique précis soit difficile à affirmer, certaines formes pouvant se présenter sous des aspects voisins; tel est le cas du fibrosarcome, du léiomyosarcome ou du schwannome malin.

o o

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS RETRO-PERITONEALES PRIMITIVES

(D'après ACKERMAN et LEJEUNE)

I - Tumeurs d'origine mésodermique.

A- Tumeurs provenant du tissu adipeux :
Bénigne : lipome
Maligne : liposarcome.

B- Tumeurs provenant du muscle lisse :
Bénigne : léiomyome
Maligne : léiomyosarcome.

C- Tumeurs provenant du muscle strié :
Bénigne : rhabdomyome
Maligne : rhabdomyosarcome.

D- Tumeurs provenant du tissu conjonctif :
Bénigne : fibrome
Maligne : fibrosarcome.

E- Tumeurs provenant des vaisseaux lymphatiques :
Bénigne : lymphangiome et kyste lymphatique

Maligne : lymphangiosarcome.

F- Tumeurs provenant des vaisseaux sanguins :
Bénigne : hémangiome
Maligne : hémangiosarcome
Hémangiopéricytome bénin et malin.

G- Tumeurs provenant du mésenchyme primitif :
Bénigne : myxome
Maligne : myxosarcome.

H- Tumeurs d'origine incertaine et non classifiable :
Xanthogranulome - Sarcomes indifférenciés -
Lymphomes malins.

II - Tumeurs d'origine nerveuse.

A- Tumeurs provenant des gaines nerveuses :
Bénigne : neurofibrome non encapsulé -
neurilemnome encapsulé
Maligne : schwannome malin.

B- Tumeurs provenant du système nerveux sympathique:
Bénigne : ganglioneurome
Maligne : sympathicoblastome ou neuroblastome -
ganglioneuroblastome.

III - Tumeurs provenant des restes embryonnaires.

Tératome bénin et malin
Kyste dermoïde
Chordome.

IV - Restants du blastème rénal.
(ACKERMAN - LINGELFELTER)

V - Kystes non classifiables.

Kystes hémorragiques (post-traumatiques)
Kystes parasitaires (kystes ecchinococciques).

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Madame FIS..., 76 ans, déjà opérée en 1932 par le Professeur GOSSET d'un lipome colique, est hospitalisée à Saint-Antoine, en Janvier 1956, pour un syndrome abdominal chronique. Sur un fond de constipation, elle a présenté, en 1954, un épisode occlusif qui a cédé au traitement médical ; mais les accidents subocclusifs se sont répétés, tandis qu'apparaissait une altération franche de l'état général avec asthénie intense. L'examen découvre une volumineuse masse de l'hypocondre gauche, de consistance ferme, débordant la ligne médiane, descendant au-dessus de l'ombilic et semblant donner le contact lombaire. Le laboratoire révèle une anémie à 3.700.000 hématies. Le lavement baryté, hormis une image typique de sigmoïdite, ne montre ni déplacement ni compression. A l'urographie intraveineuse, la partie supérieure de l'uretère gauche est légèrement refoulée en dedans.

Intervention le 24-1-1956 : Professeur J.GOSSET.

Incision médiane.

La tumeur est rétro-péritonéale et refoule en avant tout le mésocolon descendant.

Décollement rétro-colique de gauche à droite qui soulève la tumeur en même temps que le colon qu'il ne sera pas possible de conserver ; l'uretère est bien protégé, mais en fin d'intervention une plaie latérale de la veine rénale gauche (arrachement possible de la veine utéro-ovarienne) oblige à faire une néphrectomie.

La tumeur étant enlevée avec le colon gauche, les deux bouts coliques sont placés en anus en canon de fusil dans une contre-incision gauche.

Histologie : Docteur SORS.

Sarcome fibroblastique.

Les suites opératoires sont simples, la malade quittant le service quinze jours après l'intervention. Elle a été perdue de vue depuis.

OBSERVATION N° 2

Madame GIR..., 39 ans, ressent, à la fin de Février 1957, à la suite d'un effort, une gêne au niveau de l'abdomen et perçoit alors une masse dans l'hypocondre droit. Elle consulte son médecin qui retrouve cette masse dans la région épigastrique, assez mobile, du volume d'un poing, irrégulièrement bosselée. Les explorations radiologiques sont normales (estomac, lavement baryté, urographie intraveineuse).

Elle est opérée le 4 Avril 1957, à Belfort.

Intervention le 4-4-1957 : Docteur MAITRE.

Médiane sus-ombilicale.

La tumeur est située à l'union du mésocolon et du péritoine postérieur ; elle est fixée très nettement en arrière, à la face antérieure de la colonne vertébrale, refoule légèrement la veine cave inférieure sur laquelle elle se plaque. L'hypervascularisation de la tumeur avec d'énormes collatérales veineuses interdit toute tentative d'exérèse. On se contente de faire une ablation partielle des deux tiers antérieurs de la masse.

Histologie : Dr. FRÜHLING, Strasbourg.

La tumeur paraît bien limitée et comporte des vaisseaux à paroi vraie. On ne constate aucune figure d'envahissement ; cependant, les anomalies cellu-

laires pouvant aller jusqu'aux franches monstruosités indiquent qu'il s'agit d'une tumeur indiscutablement maligne, mais peut-être au début relatif de sa croissance.

Conclusion : Tumeur nerveuse périphérique de type schwannome malin.

La malade est soumise à 15 séances de Roentgenthérapie post-opératoire. Après une amélioration transitoire, réapparaissent des douleurs de l'hypochondre droit et une nouvelle masse qui occupe tout le flanc droit.

En Avril 1968, la malade est vue à Saint-Antoine, où l'on écarte toute possibilité de réintervention, soit un an après l'exérèse incomplète de la tumeur.

OBSERVATION N° 3

Monsieur BAU..., 58 ans.

Lorsqu'il est hospitalisé, en Octobre 1956, à l'Hôpital Saint-Antoine, ce malade présente déjà depuis un an une altération de l'état général avec fébricule à 38°, anorexie, asthénie intense et amaigrissement de 23 kg, tandis que sa constipation habituelle s'est aggravée.

Son médecin découvre alors une volumineuse masse tumorale du flanc droit. Le laboratoire met en évidence une anémie à 4.100.000 et une accélération de la vitesse de sédimentation à 63 mn à la première heure. Explorations radiologiques : A l'abdomen sans préparation, apparaît une opacité diffuse du flanc et de l'hypocondre droit contenant de nombreuses calcifications, dont deux plus volumineuses se projettent à hauteur de D12. Sur le lavement baryté, le caecum et le colon ascendant sont refoulés vers la ligne médiane. L'urographie intraveineuse montre également le refoulement en haut et en dedans de l'arbre pyélocaliciel et de l'uretère sous-pyélique droit. Enfin, l'aortographie ne révèle pas d'hypervascularisation

de la tumeur.

Malgré les signes de compression viscérale, le diagnostic pré-opératoire est celui de tumeur du rein droit.

Intervention le 5-11-1965 : Docteur HIVET.

Grande incision abdomino-thoracique droite passant au bord supérieur de la 9me côte. La masse occupe tout l'espace rétro-péritonéal droit, atteint la ligne médiane en dedans, le détroit supérieur en bas, adhère au foie et à la coupole diaphragmatique en haut, envahit le psoas en arrière et, en avant, adhère intimement au péritoine. On pratique une exérèse monobloc qui passe en arrière dans le psoas, enlève la surrénale, rase la capsule du foie, emporte le péritoine latéro-colique droit, sans qu'on voie le rein pendant toute la dissection. L'uretère est coupé au détroit supérieur, la veine rénale liée au ras de la veine cave inférieure.

Un drain thoracique ; un drain de Redon.
Poids de la pièce : 2,500 kg.

La pièce opératoire est constituée par une énorme masse tumorale trilobée, chacun des lobes mesurant de 10 à 15 cm de diamètre. A la coupe, la tumeur apparaît polymorphe avec un lobe pulpeux homogène de consistance molle, un lobe d'aspect fibreux ou musculaire incrusté de calcifications et un lobe adipeux. Le rein est intact, enchâssé au centre des masses tumorales et d'aspect normal.

Histologie : Docteur M. LEVAME.

La structure histologique est très polymorphe. L'aspect dominant est représenté par une prolifération de petits éléments fusiformes ou arrondis de type conjonctif emmurés dans du collagène très abondant avec par places de larges bandes hyalines. D'autres zones sont faites de cellules plus volumineuses, en coulées tassées les unes contre les autres, à noyaux boursouflés parfois monstrueux ; les mitoses atypiques sont nombreuses. Des éléments de même morphologie présentent par places une éosinophilie cytoplas-

mique.

Conclusion : Sarcome polymorphe à différenciation fibroblastique et léioblastique essentielle.

Les suites opératoires sont simples, le malade rentrant chez lui au bout de quinze jours.

Deux ans plus tard, il est revu pour une récidive avec une nouvelle altération de l'état général, des pesanteurs de l'hypocondre droit, mais sans masse abdominale palpable. Le lavement baryté est normal ; la cavographie révèle une compression latérale droite de la veine cave inférieure qui est déviée à gauche.

Réintervention le 2-6-1967 : Docteur HIVET.

Reprise de l'incision abdomino-thoracique. On trouve une masse grosse comme trois poings, qui colle au colon droit. L'exérèse relativement facile de cette masse nécessite une colectomie droite. Une lame rétro-péritonéale.

Histologie : Docteur LEVAME.

Même aspect que la première lésion.

Le malade est mort quelques semaines après cette récidive.

OBSERVATION N° 4

Monsieur CHU..., 40 ans, est hospitalisé à Saint-Antoine, en Octobre 1967. Depuis trois mois, sont apparues des douleurs épigastriques et péri-ombilicales immédiatement post-prandiales durant une heure et qui vont progressivement s'aggraver. Lorsqu'on voit le malade, l'altération de l'état général est importante, avec un amaigrissement de 10 kg ; l'examen révèle une masse sensible à la palpation, occupant toute la partie supérieure de l'abdomen, de l'hypocondre droit à l'hypocondre gauche, et descendant à gauche jusqu'à la hauteur de l'ombilic. Il existe, en outre, une discrète circulation collaté-

rale abdominale.

Si la radiographie d'estomac et l'urographie intraveineuse sont normales, par contre le colon droit apparaît refoulé vers le haut, au lavement baryté.

D'autres examens n'apportent que peu d'éléments diagnostiques, d'autant qu'il existe une hypertension portale qui se traduit par une hématémèse pendant l'hospitalisation. Les épreuves fonctionnelles hépatiques sont normales ; seule la V.S. est accélérée, à 60 mn à la première heure. Le foie apparaît normal à l'hépatographie ; la laparoscopie ne peut montrer que la présence d'une ascite hémorragique. C'est, en définitive, l'artériographie sélective caeliaque et mésentérique supérieure par la méthode de Sedlinger qui fournit les meilleurs renseignements sur la tumeur, en montrant deux masses opacifiées, irriguées l'une par la mésentérique supérieure et de siège iliaque droit, l'autre située dans le flanc gauche, irriguée par la mésentérique supérieure et la branche épiploïque gauche du tronc caeliaque ; surtout, ces deux masses s'imprègnent précocement avec des néovaisseaux un peu irréguliers et se drainent également précocement.

Intervention le 16-11-1967 : Docteur HIVET.

Incision médiane.

Il existe une hypertension portale qui interdit toute exploration de l'abdomen. On constatera seulement qu'il existe de nombreuses métastases péritonéales dont on peut faire la biopsie.

Histologie : Docteur M. LEVAME.

Prolifération de cellules fusiformes tassées les unes contre les autres, au sein d'un stroma collagène infiltré de polynucléaires. La vascularisation de la tumeur comporte quelques vaisseaux à paroi propre, mais surtout des lacunes hémorragiques dépourvues de toute paroi ; ce foyer est limité par une épaisse capsule fibreuse.

Conclusion : Fibrosarcome.

Suites : Le malade meurt au cinquième jour post-opératoire.

OBSERVATION N° 5

Madame VAP..., 63 ans, ressent, en Août 1967, des douleurs abdominales, tandis que s'installe une fièvre à 38° et une asthénie intense. Le laboratoire découvre une anémie à 3.700.000 globules rouges et une accélération de la vitesse de sédimentation à 80 mn à la première heure. Lors de l'hospitalisation, en Janvier 1968, on constate, outre une hépatomégalie débordant le rebord costal de trois travers de doigt et une discrète circulation collatérale, la présence d'une volumineuse tumeur du flanc droit donnant le contact lombaire.

Explorations radiologiques : Sur l'abdomen sans préparation, apparaît une volumineuse opacité homogène du flanc droit et de la partie supérieure de la fosse iliaque droite avec des microcalcifications. Au lavement baryté, l'angle droit et la partie droite du transverse sont abaissés sans lésion pariétale colique ; la cholécystographie est normale. A l'urographie intraveineuse, le rein est refoulé en haut et l'uretère en dedans, mais sans déformation pyélocalicielle.

Le diagnostic pré-opératoire est celui de tumeur du pôle inférieur du rein droit.

Intervention le 17-2-1968 : Professeur GOSSET.

Grande incision oblique du flanc.

Il s'agit d'une énorme tumeur qui semble englober le rein.

Néphrectomie facile. On s'aperçoit alors que cette tumeur est développée au pôle inférieur du rein, auquel elle adhère, mais respecte le parenchyme rénal. Il s'agit donc d'une tumeur pararénale.

Histologie : Professeur ORCEL.

"Prolifération mésenchymateuse un peu complexe dans sa structure, à stroma myxoïde avec, en certaines zones, une évolution vers le type fibroblastique et des ébauches de différenciation musculaire lisse. Cette tumeur revêt les caractères connus sous le nom de mésenchymome de Dominici".

Suites : Les suites opératoires sont simples ; la malade sort le 12me jour. Elle n'a pas été revue depuis et n'a pas reçu de radiothérapie.

OBSERVATION N° 6

Madame TRO..., 49 ans, est vue pour la première fois en Mars 1967. Depuis un an, elle est fatiguée, se plaint de douleurs de l'hypocondre droit et présente une fébricule à 37°8. L'examen de l'abdomen, difficile chez cette femme obèse, permet de palper une tumeur de l'hypocondre droit. Le laboratoire met en évidence une anémie légère.

Explorations radiologiques : L'abdomen sans préparation montre une image calcifiée cerclée se projetant sur la partie inférieure du lobe droit du foie. A la cholécystographie, la vésicule est normale, mais refoulée vers le haut. Artériographie caeliaque : pas de modifications artérielles, temps hépatographique normal.

On est donc en présence d'une image ronde calcifiée de la région hépatique qui, malgré l'absence de contexte étiologique et malgré une gammagraphie hépatique normale, fait porter le diagnostic de kyste hydatique du foie.

Intervention le 10-3-1967 : Docteur HIVET.

Grande incision sous-costale droite.
Le foie est sain, ainsi que les voies biliaires.
Il existe bien une tumeur calcifiée, à la partie inférieure du lobe caudé, mais cette tumeur fait corps avec une tumeur plus importante non calcifiée de la région périrénale droite. L'ensemble forme un

gros bloc qui adhère très intimement à la veine cave inférieure et surtout au deuxième duodénum. L'exérèse de l'ensemble va être très difficile, mais finalement assez satisfaisante. On pourra disséquer le duodénum sans dommage apparent. D'autre part, du côté de la veine cave, la libération sera très difficile et on fera plusieurs plaies latérales de la veine. Pas de difficulté au niveau du pédicule rénal, la veine rénale étant liée au ras de la veine cave.

En fin d'intervention, l'hémostase est à peu près satisfaisante.

On laissera deux mèches et un drain aspiratif.

A l'ouverture de la pièce, il s'agit d'une tumeur d'aspect fibreux, développée aux dépens de l'atmosphère périrénale, n'envahissant pas le rein et dont la partie supérieure est calcifiée.

Histologie : Docteur M. LEVAME.

Les prélèvements examinés mettent en évidence une prolifération lobulée dont les éléments fusiformes s'ordonnent par place en formations rubannées ou arrondies, feuilletées ; les mitoses et monstruosités sont très nombreuses. Le stroma tumoral fibro-hyalin est remanié par de l'oedème et des calcifications ; le parenchyme rénal n'est nulle part infiltré. Il est refoulé par la réaction hyaline au niveau du hile. On observe un grand nombre de sections nerveuses dont certaines sont hyperplasiques.

Conclusion : Structure histologique en faveur d'un schwannome malin, d'autant plus qu'elle s'associe à une prolifération atypique des nerfs régionaux.

Les suites opératoires sont simples.

Pendant six mois, la malade est bien portante, prenant seulement chaque jour 2 comprimés de cyclophosphamide.

Puis, en Septembre 1967, apparaît une récidive, sous forme d'une tumeur palpable du flanc droit avec, au lavement baryté, un abaissement de l'angle colique droit qui paraît comprimé et, à la cavographie,

une compression de la veine cave inférieure à son origine.

Réintervention le 9-10-1967 : Docteur HIVET.

Incision abdomino-lombaire droite, passant au bord supérieur de la 11me côte.

La récidive, grosse comme trois poings, adhère très intimement au colon droit et à la veine cave ; avec beaucoup de difficultés et 5 litres de sang, on pratique l'exérèse de la tumeur et du colon droit en passant en arrière, à travers les muscles postérieurs et le psoas. La continuité colique est rétablie par une anastomose iléo-transverse termino-latérale en deux plans.

Un drain de Redon.

Histologie : Docteur M. LEVAME.

La prolifération tumorale est monomorphe, moins nécrotique que celle observée antérieurement ; les cellules tumorales sont fusiformes, faiblement acidophiles, avec des noyaux allongés ; elles s'organisent en faisceaux tourbillonnants.

Conclusion : Il s'agit très probablement d'un léiomyosarcome. Les autres formes discutables seraient fibrosarcome ou schwannome malin.

L'anatomo-pathologiste est donc très embarrassé pour affirmer la nature histologique exacte.

A l'occasion de ce travail, le Docteur M.LEVAME a revu les coupes de la tumeur primitive et de la récidive et, après discussion, a maintenu uniquement le diagnostic de schwannome malin.

Les suites opératoires de cette seconde intervention sont simples les premiers jours, puis l'état général décline. Le 9me jour, s'installe un syndrome occlusif qui conduit à la réintervention.

Réintervention le 18-10-1967 : Docteur HIVET.

Longue médiane à cheval sur l'ombilic.

Il existe une déhiscence du moignon colique transverse et un vaste hématome infecté de la zone opératoire.

Mise à la peau du bout colique et large drainage.

Les jours suivants, apparaît un tableau d'hémorragies diffuses avec ictère qui emporte la malade.

OBSERVATION N° 7

Monsieur PET..., 60 ans, se plaint de nombreuses années de douleurs sous-costales droites isolées, sans troubles digestifs, hormis une constipation intermittente banale (A l'âge de 20 ans, il a contracté une dysenterie amibienne). En 1964, son médecin note une tuméfaction de l'hypocondre droit qu'il pense être un gros foie. Lorsque le malade est vu, en Mars 1968, il a maigri en quelques mois de 10 kilos et présente une énorme tumeur de l'hypocondre droit, descendant jusque dans la fosse iliaque gauche, largement au-dessous de l'ombilic.

L'exploration radiologique montre qu'il existe de nombreuses calcifications réparties dans toute l'aire de cette tumeur ; l'estomac est normal, mais le cadre duodénal élargi; les anses grêles sont refoulées à gauche de la ligne médiane ; le colon droit est déplacé vers l'avant avec abaissement de l'angle droit, mais sans envahissement ; la vésicule est refoulée vers le haut. A l'urographie intraveineuse, le rein droit est en place, mais la dilatation des cavités pyélo-calicielles signe la compression urétérale. A l'artériographie (non sélective), il n'y a pas d'hypervascularisation ; une grosse artère naît de l'aorte et semble aboutir à la tumeur ; l'aorte sous-rénale et la mésentérique supérieure sont refoulées vers la gauche ; l'artère rénale droite est très longue. La cavographie révèle une sténose de la veine cave à son origine avec des collatérales importantes sur les axes iliaques.

Malgré ces explorations radiologiques multi-

pliées, le diagnostic pré-opératoire est impossible à affirmer avec certitude, car si tous les viscères sont refoulés par la tumeur, le rein reste en place; c'est cependant avec le diagnostic le plus vraisemblable de tumeur rétro-péritonéale que l'on intervient.

Intervention le 15-5-1968 : Docteur HIVET.

Incision médiane sous-ombilicale, secondairement agrandie vers le 8me espace intercostal droit. La tumeur est énorme, très dure, bosselée, développée dans la région lombo-abdominale droite, semblant coller au rein qui est très gros et au plan postérieur.

Malgré l'impression d'inextirpabilité, l'exérèse est tentée, devant l'absence de métastase évidente.

La tumeur est libérée laborieusement du bloc duodéno-pancréatique et de l'angle colique droit dont il faut véritablement sculpter les vaisseaux.

Malgré l'adhérence à la masse, le rein peut être parfaitement clivé sans qu'il soit nécessaire de faire une néphrectomie.

En fait, les grosses difficultés apparaissent au bord interne de la tumeur, où, d'une part il faut la disséquer de la face antérieure de l'aorte en ménageant les vaisseaux mésentériques, et d'autre part l'adhérence intime à la face antérieure de la veine cave inférieure empêche toute dissection conservatrice et nécessite une ligature immédiatement à l'origine, avec résection de 4 cm de veine qui seule permet d'extirper la tumeur.

Une révision de la cavité abdominale permet de vérifier que l'exérèse s'est faite sans dommage pour la vascularisation des viscères. Seule, une brèche de 2 cm à la face postérieure du genu inferius est suturée, des brides urétérales sont levées et le rein remis en place dans sa loge.

Une mèche d'hémostase dans le décollement postérieur et drainage par un drain de Redon. Gastrostomie de principe.

L'intervention a nécessité 10 litres de sang.

La pièce pèse 4,200 kg ; elle est encapsulée et a un aspect bigarré à la coupe.

Histologie : Docteur POTET.

Présence de cellules fusiformes avec du tissu conjonctif assez abondant. Nombreuses monstruosités cellulaires. Au sein de la tumeur, remaniements avec zones d'oedème, d'infarctus et de calcifications.

Conclusion : Léiomyosarcome.

Les suites opératoires sont simples ; le malade sort au 12me jour, sans radiothérapie complémentaire sur les conseils du spécialiste. Il est revu 5 mois plus tard : a repris son poids antérieur, présente un petit oedème des membres inférieurs prédominant à droite avec une circulation collatérale abdominale assez importante, mais sans ascite. Il a eu une crise de coliques néphrétiques droites qui est restée isolée.

OBSERVATION N° 8

Monsieur COM..., 31 ans. Ce professeur d'éducation physique en excellente santé présente, depuis de nombreuses années, une masse de l'hypocondre gauche qui n'occasionne aucun trouble. En Mai 1968, lors d'une hospitalisation à Montpellier, on porte le diagnostic de lymphangiome kystique de la rate, sur deux arguments : gammagraphie splénique homogène sans lacune et liquide clair à la ponction. Le 15 Mai 1968, il est opéré à Perpignan avec ce diagnostic ; on découvre un énorme kyste contenant un liquide citrin qui fait penser à un pseudo-kyste pancréatique que l'on draine par voie trans-méso-colique.

Lorsqu'on voit le malade au début du mois de Juin, il est en bon état général, et porteur d'une fistule par le drain d'apparence pancréatique (liquide clair contenant des amylases). Explorations radiologiques : au lavement baryté, l'angle gauche est abaissé, l'estomac est refoulé vers l'avant ; à l'urographie intraveineuse, le rein gauche est un pau abaissé ; l'artère et la veine spléniques sont refou-

lées vers le haut, à l'artériographie sélective du tronc caeliaque ; il n'y a pas de calcification visible.

Intervention le 14-6-1968 : Docteur HIVET.

Reprise de la médiane sus-ombilicale qui est prolongée en Rio-Branco gauche.

Après libération de quelques adhérences, on constate qu'il s'agit d'une masse grosse comme un melon qui est développée en arrière dans la loge lombaire, refoulant en haut et à gauche la rate, en haut et à droite la queue du pancréas, en avant le corps gastrique auquel elle n'adhère pas, en bas le mésocolon transverse.

On va enlever cette masse avec beaucoup de difficultés, en restant extracapsulaire, après avoir disséqué complètement toute la moitié gauche du pancréas et tout le pédicule rénal, en raison d'importantes adhérences postérieures.

On se rend compte, en fin d'exérèse, que cette masse est alimentée par une très grosse veine (1 cm de diamètre) qui naît au bord supérieur de la veine rénale gauche (veine surrénalienne ?) et présente plusieurs pédicules artériels dont un naît de l'aorte.

L'origine de cette tumeur semble être surrénalienne, car on ne retrouve qu'un petit résidu de glande surrénale qu'on enlève.

Une lame dans la zone décollée.

La pièce pèse 1,300 kg ; à l'ouverture, elle présente un aspect polymorphe avec des zones kystiques, des zones charnues de couleur bigarrée.

Histologie : Docteur POTET.

Schwannome présentant des aspects de remaniements importants, sans signe de malignité.

A noter qu'une telle tumeur peut appartenir à une neurofibromatose.

Les suites opératoires sont simples. Le malade est revu 5 mois plus tard : il va bien et a grossi de 12 kilos.

C O M M E N T A I R E S

I - ÉTIOLOGIE

A- L'ÂGE.

L'âge moyen de nos malades est de 52 ans, avec des âges extrêmes de 31 à 72 ans. Ce chiffre est en accord avec la plupart des auteurs qui considèrent que deux tiers de ces tumeurs (PACK et TABAH : 61,7 %, DONNELLY : 58 %) surviennent avec une plus grande fréquence entre 50 et 60 ans.

Répartition en fonction de l'âge

AGE	NOMBRE DE CAS	
	LEJEUNE	CAS PERSONNELS
60 ans et +	7	3
50 ans et +	5	1
40 ans et +	2	2
30 ans et +	1	2
20 ans et +	3	
Moins de 10 ans	4	
TOTAL	22 cas	8 cas

Nous n'avons pas d'observation de tumeurs survenant chez l'enfant, ceci tenant au fait que notre recrutement s'est fait essentiellement chez l'adulte. BARCAT considère que les tumeurs rétro-péritonéales sont plus fréquentes chez l'enfant, mais les auteurs qui rapportent des observations survenant à tout âge estiment que 15 % seulement de ces tumeurs se voient au-dessous de 10 ans (NEWMANN et PINCK).

B - SEXE.

Nous avons 4 femmes et 4 hommes. LEJEUNE retrouve aussi une répartition sensiblement égale des sexes. Cependant, nombre d'auteurs notent une nette prédominance féminine.

Répartition selon le sexe

		Homme	Femme
PACK et TABAH	: 120 cas	56	64
FABRE et coll.	: 26 cas	9	17
LEJEUNE	: 22 cas	12	10
CAS PERSONNELS	: 8 cas	4	4

II - A N A T O M O - P A T H O L O G I E

Une série restreinte de huit observations ne permet pas d'avoir une idée exacte de l'infinie variété des tumeurs rétro-péritonéales. Cependant, certains de leurs caractères se retrouvent dans toutes les tumeurs, quel que soit le type histologique.

I - VOLUME - POIDS

Il est actuellement très exceptionnel de rencontrer les énormes tumeurs historiques distendant l'abdomen et dont le record est un lipome de 179 livres (DELEMATER in PACK et TABAH) ; les lipomes de WALDEYER (63 livres), BILLROTH (58 livres), QUENU (31 livres) sont également classiques. Certains kystes peuvent être énormes ; A. GOSSET a ainsi observé un kyste dermoïde contenant 20 litres de liquide sébacé.

Sans qu'elles atteignent des dimensions aussi monstrueuses, il n'est pas rare, de nos jours, de rencontrer des tumeurs rétro-péritonéales pesant plusieurs kilos. Le poids n'a pas été noté dans toutes nos observations, mais nous pouvons rapporter un léiomyosarcome de 4,200 kg (Observation N° 7) et un sarcome fibroblastique de 2,500 kg (Observation N° 3).

2 - SIEGE

FABRE et coll. notent une prédominance à droite sur 26 observations. Sur nos 8 tumeurs, 5 siègent à droite, 2 à gauche, 1 est abdominale supérieure. Ceci semblerait indiquer que les tumeurs droites sont plus fréquentes que les gauches. En fait, sur 85 cas,

LECENE trouve 42 tumeurs gauches et 43 droites.

3 - ASPECT MACROSCOPIQUE

LECENE en a fixé la description :

"De consistance variable, mollasse et pseudo-fluctuante en certains points, dure et comme fibreuse en d'autres, de forme assez régulière, le plus souvent multilobée, creusée de sillons, hérissée de saillies volumineuses, de couleur gris-jaunâtre ou rosée, généralement peu vascularisée par elle-même, entourée d'une capsule conjonctive qui en permet l'énucléation relativement facile. A la coupe, la consistance est variable suivant les points, avec des travées fibreuses dures limitant des espaces d'aspect franchement lipomateux ou myxomateux, et des pseudo-kystes par ramollissement ou nécrose".

C'est l'aspect qui est retrouvé dans les observations N° 3 et N° 7.

Il faut noter l'apparente limitation ou encapsulation de ces tumeurs qui peut faciliter la dissection, mais qui ne représente nullement un critère de bénignité que seule l'histologie peut affirmer.

4 - HISTOLOGIE

Sur 8 cas, nous retrouvons 5 tumeurs mésenchymateuses et 3 tumeurs nerveuses.

Les tumeurs mésenchymateuses sont les plus fréquentes (BARCAT, 60 %), puis viennent les tumeurs nerveuses (20 %). Il reste 10 % de tumeurs provenant de restes embryonnaires ectodermiques ou uro-génitaux et quelques tumeurs rares inclassables dont nous n'avons pas d'exemple.

A- Les tumeurs conjonctives (mésenchymateuses).

Elles peuvent être pures ou formées d'associa-

tions de différents types tissulaires issus du mésenchyme, d'où leur variété.

Les 8 tumeurs de notre série se répartissent en :

3 fibrosarcomes,
1 léiomyosarcome,
1 mésenchymome de Dominici,
3 schwannomes dont 2 malins.

a)- Les fibrosarcomes (Observations N° 1, 3, 4).

Ils représentent 3 cas sur 5 tumeurs mésenchymateuses. Deux sont des formes pures ; le troisième est associé à du tissu léioblastique.

De volume relativement important, ils adhèrent souvent aux viscères voisins, obligeant pour les enlever à faire des sacrifices d'organes.

Les récidives locales, comme dans le cas N° 3, sont fréquentes (STOUT, ARIEL, PACK et TABAH).

b)- Le léiomyosarcome (Observation N° 7).

Le siège rétro-péritonéal n'est qu'une des localisations de ces tumeurs rares des tissus mous, dont BOTTING et coll. comptent 76 observations dans la littérature.

LEJEUNE en note 2 cas et PACK et TABAH 5 dans leurs séries. Leur pronostic est sombre, car les récidives sont fréquentes.

c)- Le mésenchymome de Dominici (Observation N° 5).

C'est la dernière de nos tumeurs mésenchymateuses. Elle serait rencontrée exceptionnellement. CARRON en rapporte 2 cas sur 12 ; PACK et TABAH, DONNELLY n'en ont aucun dans leurs importantes séries.

Le mésenchymome est une tumeur à tissus multiples, de nature bénigne en principe ; mais dans quelques cas, la tendance proliférative et la présence

d'atypies cytologiques peuvent imposer une réserve pronostique.

d)- Parmi les autres tumeurs mésenchymateuses dont nous n'avons pas d'exemple, on est frappé par l'absence dans notre série de tumeur du tissu adipeux (lipome ou liposarcome). Pour ACKERMAN, FARBMAN, ce serait en effet la tumeur la plus fréquente de l'espace rétro-péritonéal. CIBERT en rapporte 4 cas sur 10 tumeurs. De siège essentiellement para-rénal (STOUT), pouvant atteindre des dimensions considérables, ils peuvent être purs ou entrer dans la constitution de tumeurs à prédominance adipeuse, mais comprenant d'autres tissus. Ils se laissent cliver en général aisément des organes voisins et du plan postérieur auquel ils adhèrent peu ; mais leur pronostic, quand ils sont bénins, est assombri par la possibilité, non rare, de récidive maligne sous forme de liposarcome.

B- Les tumeurs nerveuses (ectodermiques).

Leur observation est peu fréquente. PIWNICA et CACHERA ont fait une revue de la littérature à propos d'un schwannome malin et ont retrouvé 23 cas publiés jusqu'en 1966. Nos 3 cas de schwannome, dont 2 malins (cas N° 2 et N° 6) et 1 bénin (cas N° 8), ne donnent donc pas une idée exacte de la fréquence de ces tumeurs.

Le pronostic du schwannome malin est sombre en raison de la fréquence de ses récidives et métastases.

Les autres tumeurs nerveuses, sympathomes et ganglioneuromes, qui sont absentes de notre série, se rencontrent plus souvent que les schwannomes.

SCHWANNOMES PUBLIÉS DANS LA LITTÉRATURE
(d'après PIWNICA et CACHERA)

	Nombre de tumeurs rétro-péritonéales	Nombre de tumeurs nerveuses	Nombre de schwannomes malins
MELICOW, 1953	162	18	1
PIERAGNOLI, 1953	27	5	2
ACKERMAN, 1954	265		3
PETTINARI, 1955	1032	116	6
SCANLAN, 1959	688	78	5
NORTH, 1960	17	3	1
HENRY, 1961	2	2	1
CARPENTER, 1963		39	4
LEJEUNE, 1965	22	5	1
CARRON, 1967	12	2	1
CAS PERSONNELS, 1968	8	3	2

C - Les dysembryomes.

Bien qu'elles soient absentes de notre série, il est indispensable de mentionner les tumeurs d'origine embryologique, dérivant de débris wolffiens ou mülleriens, ou de débris ectodermiques comme les kystes dermoïdes. VIARD et coll. en ont rapporté récemment 8 cas.

La malignité fréquente des tumeurs rétro-péritonéales montre à quel point la découverte d'un kyste simple peut être heureuse.

Cependant, certaines de ces tumeurs d'origine embryonnaire comme les tératomes peuvent être malignes.

D - Incidence bénignité - malignité.

Il est frappant de constater que, sur 8 tumeurs rétro-péritonéales, 6 sont malignes, les 2 tumeurs bénignes étant un schwannome et un mésenchymome de Dominici, dont on sait le potentiel dégénératif.

Cette impression de malignité qui se dégage d'un petit nombre de cas reflète bien, comme le rappelle CARRON, celle des grandes statistiques où le pourcentage de malignité oscille entre 70 et 91 % (ACKERMAN, AMASIO, MELICOW, PACK, DONNELLY).

De nombreux auteurs ont tenté de définir histologiquement les critères de malignité. Ainsi, pour les léiomyosarcomes, EVANS, DOCKERTY considèrent que le risque de récidive et métastase est directement proportionnel au nombre de mitoses. Mais ce critère n'est pas absolu ; HAGUENAU remarque, dans sa thèse, à propos des schwannomes, que bien souvent il n'y a pas de parallélisme entre l'histologie et la clinique.

Il est donc classique d'insister sur la difficulté du diagnostic histologique de malignité ; de plus, le grand volume des tumeurs rétro-péritonéales est un facteur d'erreur supplémentaire. LECENE l'avait déjà noté, en recommandant de multiplier les coupes afin d'avoir le maximum de chances de saisir la petite plage qui affirmera la malignité.

III - ÉTUDE CLINIQUE

De siège profond, postérieur, les tumeurs rétro-péritonéales se développent dans un tissu aréolaire lâche, où pendant longtemps rien ne vient contrarier leur croissance. C'est dire que les signes de début sont très difficiles à saisir. Ce n'est que lorsqu'elles atteignent un certain volume que ces tumeurs, dont le développement est limité en arrière par la paroi ostéo-musculaire rigide, vont refouler, comprimer ou envahir les viscères, soit vers l'avant, soit latéralement, et se manifester par des signes de souffrance des organes de voisinage.

L'expression clinique des tumeurs rétro-péritonéales n'est donc pas caractéristique, et c'est cette banalité qui fait errer pendant longtemps le diagnostic, ne permettant de le soupçonner ou affirmer que lorsque la tumeur est au stade palpable.

Certains auteurs ont tenté d'opposer les signes précoces aux signes tardifs. En fait, le plus souvent, il existe un ensemble de troubles fonctionnels et généraux qui vont orienter vers la découverte d'une tumeur.

A - SIGNES FONCTIONNELS.

Ils sont quasi constants. Seul, le malade porteur d'un schwannome bénin n'en présentait pas.

Les signes digestifs sont au premier plan. Les auteurs anglo-saxons (DASSEL, DONNELLY, PACK et TABAH) insistent sur la fréquence de la sensation d'inconfort abdominal ("abdominal discumfort") qui se verrait dans 50 % des cas.

Il s'agit d'un ensemble de troubles digestifs

difficiles à préciser, faits de douleurs vagues, de gêne ou pesanteur, de sensation de plénitude abdominale. CARRON les estime également très fréquents. Un seul de nos malades avait une sensation de gêne épigastrique ; 4 autres présentaient des douleurs abdominales franches, qui revêtaient chez l'un d'eux (Observation N° 4) un type pseudo-ulcéreux, rythmé par les repas. PACK et TABAH notent également la possibilité de lombalgies dans 6,7 % des cas.

Les troubles du transit témoignant de la compression digestive manquent rarement lorsque la tumeur atteint un volume important. CARRON note 4 syndromes de compression pylorique ou duodénale. Le transit intestinal peut être perturbé de façon variable, qu'il s'agisse de constipation (1 cas) ou de troubles plus accentués (crises subocclusives répétées dans le cas n° 1) ; les occlusions vraies restent plus exceptionnelles et seuls quelques auteurs les mentionnent dans la littérature (HELLER, DONNELLY, WENDEL, OSBORNE).

Certains malades peuvent avoir une hypertension portale. LEJEUNE en rapporte un cas ; PACK et TABAH, six cas. Des hémorragies digestives sont possibles. Un de nos malades (cas N° 4) a ainsi eu une hématémèse. LEVANDER a observé un syndrome de Budd-Chiari, dans un cas de sarcome rétro-péritonéal.

Un accident aigu peut ouvrir la scène clinique, comme dans le cas de SANTY révélé par une inondation péritonéale aiguë.

Les troubles urinaires n'ont pas été rencontrés dans notre série. PACK et TABAH les retrouvent dans 2,5 % des cas ; un malade de CARRON a présenté une crise de coliques néphrétiques ; SWEESTER, MAC LAUGHIN, SHARPE ont pu observer une anurie par blocage urétéral.

Les troubles respiratoires à type de dyspnée peuvent se voir, dans les volumineuses tumeurs à développement supérieur qui compriment le diaphragme.

Enfin, il est classique de mentionner des signes de compression divers :

- veineux, avec varices, oedème des membres inférieurs, varicocèle ;
- sympathiques, avec modification thermique des membres inférieurs (signe de Hesse) et des réflexes sudoraux et vaso-moteurs (signe de Vinogradov) ;
- radiculaires, par envahissement des plexus lombo-sacrés (Carpenter).

B - SIGNES GENERAUX.

PACK et TABAH notent l'amaigrissement dans 34,2 % et la fièvre dans 8,3 % des cas. Nous pensons également que l'altération de l'état général est un élément important, mais tardif. L'asthénie variable (4 fois), l'amaigrissement souvent intense (2 fois), la fébricule dépassant rarement 38° (3 fois) sont suffisamment fréquents pour marquer le tableau clinique et particulièrement lorsqu'il s'agit d'une tumeur maligne.

Le temps qui s'écoule entre l'apparition des signes fonctionnels et généraux et la découverte de la tumeur abdominale est de durée variable, allant de 3 mois à 2 ans, dans nos observations. Pour LEJEUNE, elle est de 13 mois en moyenne ; mais, pour la plupart des auteurs, le délai est plus court, 2 à 6 mois pour CARRON, 3 à 6 mois pour DONNELLY.

C - SIGNES PHYSIQUES.

La découverte d'une masse abdominale est, en effet, l'élément essentiel de la symptomatologie.

Elle peut être faite par le malade lui-même qui a déjà pu constater une augmentation progressive du volume de son abdomen. Le plus souvent, c'est une découverte de l'examen clinique. (Dans 10 à 30 %, cette découverte serait fortuite).

Dans nos 8 cas, il existait une tumeur palpable,

occupant l'hypocondre ou le flanc, pouvant atteindre des dimensions considérables, descendre au-dessous de l'ombilic ou dépasser la ligne médiane.

Plus accessoirement, certains auteurs ont pu observer des signes qui permettraient cliniquement de préciser la nature exacte de la tumeur :

- BERNARD, COURTY et GOUILLAUD ont ainsi porté le diagnostic pré-opératoire de lipome rétro-péritonéal sur l'existence d'un lipome associé de la fesse.
- La présence de taches cutanées café au lait serait en faveur d'un neurofibrome.

AU TOTAL : La symptomatologie clinique est dominée par les douleurs et la sensation d'"inconfort abdominal", l'altération d'importance variable de l'état général. Ces signes, associés à la découverte d'une masse abdominale ou lombo-abdominale, doivent faire évoquer le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale que les examens complémentaires permettront d'affirmer.

SIGNES CLINIQUES

OBSERVATIONS	NOM	AGE	SEXE	SIGNES FONCTIONNELS	SIGNES GENERAUX	SIGNES PHYSIQUES
N° 1	FIS.	76	F	Crises subocclusives	Asthénie	Tumeur de l'hypochondre gauche
N° 2	GIR.	39	F	Gêne épigastrique		Tumeur de l'hypochondre droit et épigastrique mobile
N° 3	BAU.	58	H	Constipation	Asthénie, amaigrissement 23 kg, fièvre 38°.	Tumeur du flanc droit
N° 4	CHU.	40	H	Douleurs épigastriques rythmées	Amaigrissement 17 kg	Masse partie supérieure de l'abdomen. Hypertension portale
N° 5	VAP.	63	F	Douleurs abdominales	Asthénie, fièvre 38°	Tumeur du flanc droit
N° 6	TRO.	49	F	Douleurs de l'hypochondre droit	Asthénie, fièvre 37°8	Tumeur hypochondre droit
N° 7	PET.	60	H	Douleurs sous-costales droites	Amaigrissement	Tumeur hypochondre droit
N° 8	COM.	31	H	0	0	Masse hypochondre gauche

IV - L A B O R A T O I R E

Le laboratoire est de peu de secours pour le diagnostic.

Deux signes nous semblent fréquents : l'anémie (notée dans 4 cas, allant de 3.700.000 à 4.100.000 globules rouges) et l'accélération de la vitesse de sédimentation (3 fois au-dessus de 60 mn à la première heure).

Dans notre cas comme dans celui de LEJEUNE, les épreuves fonctionnelles hépatiques sont normales lorsqu'il existe une hypertension portale, ce qui correspond au tableau du bloc infra-hépatique.

Les troubles du métabolisme glucidique sont possibles dans les sarcomes rétro-péritonéaux. Certains auteurs ont pu noter une hypoglycémie parfois sévère, qui serait liée à la présence d'une substance "insuline-like" (BOSHELL, NAESS-SCHMIDT).

V - ETUDE RADIOLOGIQUE

Dans la plupart des cas, le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale doit pouvoir être précisé et affirmé par les seuls examens radiologiques.

Leur valeur est cependant inégale. Certains sont classiques et apportent déjà des renseignements précis : ce sont la radiographie simple de l'abdomen, l'opacification digestive et l'opacification de l'arbre urinaire.

I - LA RADIOGRAPHIE SIMPLE DE L'ABDOMEN.

Elle permet de confirmer la présence de la tumeur, lorsqu'elle montre une opacité dont la forme et la situation se distinguent parfois nettement de l'ombre rénale, mais les limites n'en sont pas toujours bien individualisées. Les tumeurs à développement supérieur peuvent déformer la coupole diaphragmatique (CARPENTER). Les gaz des viscères creux, notamment coliques, peuvent être déplacés.

Plus intéressantes sont les images de calcification que tous les auteurs mentionnent. Il est possible de préciser leur siège en profondeur par les tomographies (CENDRON). Elles sont très fréquentes ; nous les retrouvons dans 4 cas (Observations N° 3, 5, 6, 7). Leur dimension est variable ; le plus souvent, ce sont des microcalcifications qui ont répartition groupée ou dispersée ; parfois, leur taille est plus grande, allant de $\frac{1}{2}$ à 1 cm (Observation N° 3). Dans un cas de léiomyosarcome (Observation N° 6), ces calcifications s'organisaient en une image parfaitement cerclée se projetant dans la région sous-hépatique, et a fait porter le diagnostic pré-opératoire erroné de kyste hydatique.

La radiographie simple revêt un intérêt étiologique dans certains cas : la présence de dents ou d'un fragment d'os reconnaissable au sein de l'opacité permet d'affirmer, avec une quasi-certitude, le diagnostic de tératome (PACK et TABAH, CAROLI). La radio-transparence relative de l'opacité doit attirer l'attention sur la possibilité d'une tumeur graisseuse (WEMEAU, WINDHOLZ).

II - LES RADIOGRAPHIES DIGESTIVES AVEC OPACIFICATION.

Elles éliminent une lésion digestive et précisent les caractères topographiques de la tumeur. Le signe essentiel est le refoulement des organes (MORTON).

Ce signe est moins évident sur le haut appareil digestif (estomac, duodénum). Dans un seul cas (observation N° 7), nous notons un élargissement isolé du cadre duodénal ; dans deux autres cas, le transit est normal. CARRON retrouve 4 fois des images de compression extrinsèque de l'estomac. SCHEINMEIL et MEDRICK (in PACK et TABAH) ont étudié la valeur de l'opacification gastro-duodénale dans les tumeurs du quadrant supérieur gauche de l'abdomen. Ils insistent sur la nécessité du profil gauche pour faire la preuve des lésions de l'espace rétro-gastrique.

Plus intéressantes sont les modifications de position des anses grêles dont le déplacement est mis en évidence par le transit baryté. Ainsi, dans le cas N° 7, la presque totalité de la masse du grêle est refoulée à gauche.

Mais c'est surtout le lavement baryté qui fournit les données les plus importantes. WEMEAU insiste tout particulièrement sur cet examen. Les modifications topographiques du cadre colique sont très fréquentes ; CARRON les note 7 fois sur 10 lavements barytés. Nous les observons dans 5 cas sur 7 examens pratiqués. Le colon accolé est refoulé en dehors, en dedans ou en avant ; le transverse est abaissé, surélevé ou également projeté en avant.

Fait essentiel, l'absence de signe d'altération pariétale permet d'affirmer le siège extrinsèque de la tumeur. Mais des images d'envahissement peuvent se voir en cas de tumeur maligne.

La cholécystographie est de moindre intérêt ; néanmoins, sur trois examens pratiqués, la vésicule apparaît refoulée deux fois vers le haut.

III - L'UROGRAPHIE INTRAVEINEUSE.

C'est, en fait, l'examen radiologique de pratique courante qui revêt le plus de signification.

EMMETT et SCHULTE trouvent un déplacement rénal et urétéral dans 72,5 % des cas de tumeurs rétro-péritonéales qu'ils ont étudiées. ALBESCO, dans 84 % des cas. La valeur de ce signe est affirmée dans toutes les statistiques (PACK et TABAH, DONNELLY, GEBAUER). Les modifications de l'arbre urinaire seraient présentes même dans les tumeurs de petit volume sans traduction clinique (LOWMAN).

Quatre fois, nous avons retrouvé un déplacement rénal ou urétéral ; une fois, il s'agissait d'une urétéro-hydronéphrose par compression urétérale. Dans 2 cas, l'urographie était normale.

Les modifications qui atteignent le rein sont de deux ordres :

- Il est déplacé, toutes les directions étant possibles, parfois de manière tellement importante qu'il apparaît comme dans une ectopie croisée (CAMPOS, FREIRE).

- Les altérations de l'image pyélo-calicielle sont rares, le plus souvent minimes et dues à la rotation du rein sur ses axes.

Plus importantes sont les modifications de l'uretère, car solidaire du péritoine il se déplace avec lui (MELNIKOV le surnomme "l'indicateur" de l'espace

rétro-péritonéal). Toute modification du trajet de l'uretère revêt ainsi une grande signification. Il peut être refoulé soit en dedans vers la ligne médiane, soit en dehors. Un cliché de profil est utile, car il affirme le siège rétro-urétéral de la tumeur.

Les modifications urinaires peuvent être précisées par l'urétéro-pyélographie rétrograde qui donne des images plus contrastées, mais sans apporter réellement plus de renseignements. Nous n'en avons pas l'expérience dans notre série.

Les seules explorations classiques digestives et urologiques doivent permettre de porter le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale dans la majorité des cas. PACK et TABAH ont pu faire ce diagnostic positif dans 60,5 % des cas, à l'aide de ces seuls examens. EVANS prône même leur utilisation combinée.

IV - LES ANGIOGRAPHIES MODERNES, AORTOGRAPHIE et CAVOGRAPHIE.

Elles viennent actuellement compléter les radiographies standards et augmentent les chances d'un diagnostic exact.

A- L'AORTOGRAPHIE.

Elle est pratiquée de préférence par la méthode de SEDLINGER (4 fois) ou par voie générale, lorsqu'il existe une contre-indication au cathétérisme fémoral (1 fois). Sont surtout précieux les renseignements fournis par l'artériographie caeliaque et mésentérique supérieure.

BRON et coll., à propos de 13 cas, ont précisé l'importance des deux ordres de signes indirects et directs qu'ils ont observés.

1- Signes indirects.

Ils indiquent uniquement la présence d'une masse et peuvent servir à apprécier son volume approxima-

tif. Ce sont :

- le déplacement des gros vaisseaux ou de leurs branches. Mais PIERCE considère qu'il est plus difficile à interpréter que celui de l'uretère ;

- le déplacement des organes de voisinage opacifiés ou des anses intestinales. Ainsi,le temps néphrographique de l'artériographie délimite l'image rénale de celle de la tumeur.

2- Signes directs.

Ils traduisent la vascularisation intrinsèque de la tumeur et peuvent, dans certains cas, faire évoquer sa nature bénigne ou maligne. En faveur de la malignité, les auteurs insistent sur :

- les irrégularités de la lumière artérielle,
- la présence de néovaisseaux tumoraux,
- les lacs vasculaires ou les zones de stase du produit de contraste,
- la circulation veineuse collatérale,
- l'injection veineuse précoce.

Les signes de malignité ont été observés avec netteté dans une seule de nos artériographies (Observation n° 4) ; dans 2 autres cas, on ne pouvait affirmer que la présence d'une tumeur sur le refoulement des vaisseaux, avec dans un cas le déplacement de l'aorte (Observation n° 7) et dans l'autre des vaisseaux spléniques (Observation n° 8) ; deux fois,l'artériographie était normale. Quant aux zones avasculaires qui seraient un signe en faveur de la malignité, elles existaient dans un cas de léiomyosarcome.

BRON et coll. accordent une très grande valeur à l'artériographie. Elle leur a permis, dans tous les cas, de porter avec exactitude le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale, ce qui dépasse donc les meilleures possibilités des examens radiologiques conventionnels. Bien plus, ils ont pu, 9 fois sur 13, affirmer le diagnostic de malignité ou de bénignité ; mais il nous semble que l'interprétation des signes reste délicate.

B- LA CAVOGRAPHIE.

Elle a été faite 2 fois : une fois d'emblée, révélant une sténose de la veine cave à son origine (Observation n° 7) ; une autre fois pour une récidive montrant une compression et un refoulement à gauche de la veine cave (Observation n° 3).

Pratiquée par ponction de la veine fémorale commune, voire des deux fémorales pour obtenir un meilleur contraste, l'interprétation de la cavographie n'est pas toujours évidente, d'autant qu'il existe des variations physiologiques. FILLER, HARRIS, EDWARDS ont bien mis en valeur les signes de compression avec déplacement ou angulation de la veine, déformation des contours, irrégularité des bords, modification de la densité du courant de contraste. En cas de compression sévère, il se produit une distension en amont avec visualisation des collatérales, veines lombaires en tout premier lieu.

La cavographie est surtout intéressante pour les tumeurs droites, dont elle rend évident le siège rétro-péritonéal. Précisant les rapports intimes de la tumeur avec la veine cave, elle permet de prévoir les difficultés opératoires (PIWNICA). Nombre d'auteurs en recommandent la pratique systématique.

V - LA SPLÉNOPORTOGRAPHIE.

Elle a été faite par certains auteurs, notamment en cas d'hypertension portale (CARRON). LEGER mentionne des observations où le diagnostic a pu être porté grâce à ce seul procédé.

Bien que nous n'en ayons pas d'exemple dans notre série, son intérêt ne nous semble cependant pas supérieur à l'artériographie pour préciser les caractères topographiques des tumeurs rétro-péritonéales.

VI - LE RÉTRO-PNEUMOPÉRITOINE (RUIZ RIVAS).

Cet examen permettrait d'obtenir une meilleure définition radiologique des tumeurs rétro-péritonéales. Mais même associé aux tomographies et à la stratigraphie, il ne donne pas toujours des renseignements plus précis que les examens standards. Certains le considèrent comme dangereux (risque d'embolie gazeuse, diffusion néoplasique), malgré les améliorations techniques qui ont pu lui être apportées (insufflation de gaz carbonique - ALVAREZ).

AU TOTAL : Les explorations radiologiques sont fondamentales ; elles doivent permettre d'arriver, dans tous les cas, au diagnostic de présomption ou de certitude de tumeur rétro-péritonéale. Il est donc indispensable, si on veut parvenir à ce diagnostic pré-opératoire, de demander systématiquement: un lavement baryté, un transit gastro-duodénal, une urographie intraveineuse, une artériographie et, dans nombre de cas, une cavographie, surtout si la tumeur siège à droite.

Pourtant dans notre série, où la plupart de ces examens ont été demandés dans chaque cas, le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale n'a été évoqué qu'une seule fois avant l'intervention. Une meilleure appréciation des signes radiologiques d'ensemble, et en particulier artériographiques, aurait donc dû améliorer le diagnostic pré-opératoire.

Les autres examens complémentaires que l'on peut être amené à demander sont très accessoires :

- La laparoscopie est en règle inutile. Pour CAROLI, si elle permet de faire quelquefois le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale, c'est parce que l'on a omis de pratiquer l'examen fondamental qu'est l'urographie intraveineuse.

Faite dans un cas, elle n'a pu que montrer la présence d'une ascite hémorragique.

- L'hépatographie a un peu plus d'intérêt quand, en présence d'une tumeur de l'hypochondre droit, on discute un gros foie, ou si on soupçonne l'existence de métastases hépatiques. Dans notre série, elle était normale les trois fois où elle a été demandée.

- Nous n'avons pas l'expérience de la lymphographie. Elle est surtout intéressante dans les tumeurs du système lymphatique (PELLERIN, BRAASCH).

SIGNES RADIOLOGIQUES

OBS.	NOM	ABDOMEN S.P.	ESTOMAC DUODENUM	GRELE	LAVEMENT BARYTÉ	VESICULE	U.I.V.	AORTO.	CAVO.	GAMMA HEPAT.
N° 1	FIS.				Sigmoïdite		Uretère dévié			
N° 2	GIR.		RAS				RAS			
N° 3	BAU.	Calcifications			Colon droit et caecum refoulés en dedans		Rein refoulé	Normale	Récidive compress. VCI.	Normale lors de récidive
N° 4	CHU.		RAS		Colon droit refoulé vers le haut		RAS	Injection de la tumeur. Signes de malignité		Normale
N° 5	VAP.	Micro-calcifications			Angle droit et transverse abaissés	Normale	Rein et uretère droits refoulés			
N° 6	TRO.	Image calcifiée ronde				Refoulée vers le haut		Normale		Normale
N° 7	PET.	Micro-calcifications	Estomac: normal Cadre duodénal élargi	Refoulé à gauche	Colon droit refoulé en avant, Angle droit abaissé.	Refoulée vers le haut	Rein droit en place, hydronéphrose	Aorte refoulée. Pas d'hypervascularisat.	Sténose VCI à l'origine	
N° 8	COM.				Angle gauche abaissé		Rein gauche un peu abaissé	Vaisseaux spléniques refoulés en haut		

VI - DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous ne nous attarderons pas sur ce diagnostic, car il doit être résolu, en pratique, par les examens radiologiques qui permettent d'éliminer :

1)- Les tumeurs abdominales intrapéritonéales, en présence d'une tumeur à développement antérieur, essentiellement : tumeur colique, hépatomégalie, splénomégalie, tumeur pancréatique et kyste du mésentère.

2)- Les autres tumeurs rétro-péritonéales, profondes et postérieures, en présence d'une tumeur lombo-abdominale : ganglionnaires, surrénaliennes et surtout rénales.

VII - T R A I T E M E N T

Tous les auteurs s'accordent pour réserver la première place à la chirurgie, dans le traitement des tumeurs rétro-péritonéales.

Une fois éliminées les contre-indications manifestes à l'intervention (métastases multiples, malades cachectiques ne pouvant supporter un acte opératoire, même minime comme une simple laparotomie), se posent les problèmes de l'installation du malade, de la voie d'abord et de la tactique opératoire.

A - INSTALLATION DU MALADE.

Il faut pouvoir disposer du sang nécessaire pour une éventuelle transfusion per-opératoire massive. Il est également indispensable de prévoir d'emblée une bonne voie veineuse. Au cours de l'exérèse de certaines tumeurs très vascularisées, des hémorragies importantes peuvent survenir, nécessitant une compensation immédiate et rapide. On ne doit donc pas hésiter à placer, au début de l'intervention, un cathéter dans une veine jugulaire externe ou dans une veine sous-clavière, les membres inférieurs étant rendus inutilisables dans une intervention où un clampage, voire une ligature de la veine cave inférieure est toujours possible.

Dans certains cas, l'hypothermie modérée de surface par bain froid peut être utile pour diminuer les conséquences de l'hypotension. PIWNICA et CACHERA l'ont utilisée au cours de l'exérèse d'un schwannome malin.

B - LA VOIE D'ABORD.

Elle n'est pas univoque.

La voie transpéritonéale est la plus utilisée dans la littérature (95 % des cas pour DONNELLY). Certains préfèrent une incision longitudinale médiane, ou pararectale (CADENAT), ou oblique de l'abdomen.

En cas de tumeur à développement abdominal supérieur, la thoraco-phréno-laparotomie donne le meilleur jour (CORDIER et coll.).

Nombre d'urologues restent fidèles à la lombotomie dans les tumeurs paranéphrétiques , cette lombotomie pouvant être agrandie en incision lombo-abdominale et permettre toujours une chirurgie sous-péritonéale. Mais cette voie sous-péritonéale ne donne un jour complet que sur l'une des deux gouttières paravertébrales, l'accès de la gouttière opposée étant barré par les axes mésentériques supérieurs et inférieurs (NATALI et CACHERA).

STOESSER a décrit une incision découpant un large volet dans la paroi antéro-latérale de l'abdomen, pour aborder plus commodément l'espace rétro-péritonéal.

Il n'est donc pas possible de codifier les voies d'abord ; elles sont fonction des préférences de chacun. FABRE le rappelle en disant qu'il faut aborder la tumeur là où elle bombe le plus, c'est-à-dire la plupart du temps dans la région antérieure.

C'est ce qui explique la variété des incisions qui ont été utilisées dans nos 8 cas où il a été pratiqué : 3 incisions médianes, 1 abdomino-thoracique, 1 sous-costale, 1 Rio-Branco, 1 oblique du flanc, 1 incision de Barraya-Turnbull. Les deux récidives opérées l'ont été : l'une par reprise de l'incision abdomino-thoracique et l'autre par incision abdomino-lombaire, alors que la première intervention avait nécessité une sous-costale.

Quelle que soit la voie d'abord utilisée, l'essentiel est qu'elle autorise un bilan précis de la tumeur et des métastases, et qu'elle puisse être aisément agrandie si l'extirpation semble raisonnable.

De larges valves sont utiles pour bien exposer le champ opératoire souvent profond. WEINBERG utilise même un écarteur spécialement adapté à la chirurgie de l'espace rétro-péritonéal.

C - TACTIQUE OPERATOIRE.

Il n'est pas non plus possible de la codifier. Plusieurs types d'interventions sont possibles :

1- La simple biopsie.

Elle a été faite dans un seul cas (Observation n° 4), où l'exérèse même partielle de la tumeur était rendue dangereuse par une hypertension portale très importante.

NORTH considère que la biopsie est essentielle lorsque aucun autre acte chirurgical n'est possible (en raison d'une extension au hile du foie ou de métastases péritonéales), car elle permet, grâce à l'histologie, d'orienter une radiothérapie éventuelle.

Mais des précautions sont nécessaires pour éviter une dissémination tumorale dans la cavité abdominale ou la paroi lors du prélèvement (TIDRICK).

2- L'exérèse partielle de la tumeur.

Elle a été pratiquée une foie (cas n° 2), l'ablation complète étant, là encore, rendue périlleuse par le danger vasculaire.

La chirurgie palliative par résection partielle est un procédé souvent utilisé ; elle permet une réduction du volume de la tumeur et, par là même, une meilleure efficacité de la radiothérapie. BRAASCH et MON ont ainsi fait 15 résections palliatives sur 88 tumeurs malignes et, dans 5 cas, ont utilisé une radiothérapie complémentaire.

3- L'exérèse complète.

La radio-résistance fréquente des tumeurs rétro-péritonéales impose la chirurgie d'exérèse totale, au besoin élargie aux organes envahis ou adhérents.

Le pourcentage d'opérabilité réelle ne dépasse pas 35 % pour DONNELLY, JUDD, LARSON, NEWMANN; BRAASCH n'a pu faire que 15 exérèses complètes sur 88 tumeurs malignes. PACK et TABAH soulignent même que l'expérience du chirurgien est déterminante, et telle tumeur jugée inopérable lors d'une première intervention peut bénéficier d'une exérèse par un second opérateur ; ces auteurs ont pu ainsi réintervenir avec succès sur 46 % d'un groupe de 65 malades jugés inopérables après une première laparotomie.

C'est dire que cette chirurgie est source de nombreuses difficultés vasculaires et viscérales.

a)- Difficultés vasculaires.

La vascularisation propre de la tumeur peut être à l'origine d'un recul opératoire. FABRE remarque que les ligatures pédiculaires sont souvent difficiles. Le repérage des vaisseaux se fait habituellement vers le pôle supérieur et en dedans de la tumeur. Si les artères sont facilement individualisées et liées, il n'en est pas ainsi des veines, notamment à droite où, par un trajet très court, souvent en surplomb, les veines se déversent dans la veine cave.

Dans le cas n° 2 (schwannome malin), les collatérales veineuses étaient énormes, grosses comme un doigt, ne permettant qu'une exérèse partielle des deux tiers antérieurs de la masse.

Dans le cas n° 7, l'exérèse complète de la tumeur a été faite, mais au prix d'une hémorragie ayant nécessité une transfusion per-opératoire de 10 litres de sang.

La récidive de l'observation n° 6 a également

nécessité 5 litres de sang.

Il peut arriver que l'hémostase soit impossible. BRAASCH recommande alors de contrôler temporairement l'hémorragie par tamponnement pour poursuivre la dissection. TIDRICK a utilisé plusieurs fois une transfusion intra-aortique directe en cas d'hémorragie catastrophique.

Mais ce sont surtout les difficultés rencontrées au niveau des gros vaisseaux qui peuvent faire renoncer à l'exérèse. C'est pourquoi il est nécessaire de les avoir prévues, pour se placer dans les meilleures conditions opératoires.

= La cavographie est, à ce point de vue, essentielle. L'adhérence à la veine cave inférieure est fréquente. Le plus souvent, la dissection est possible, respectant la veine ; mais parfois, elle se fait au prix de brèches latérales dans la paroi veineuse (observation n° 6). C'est dans ces cas de dissection difficile de la veine cave que PIWNICA et CACHERA ont recommandé l'hypothermie modérée qui en permet le clampage prolongé.

Dans le cas n° 7, l'exérèse tumorale n'a été possible qu'au prix d'une résection de 4 cm de la veine cave inférieure à partir de son origine.

Il n'est plus exceptionnel de rencontrer dans la littérature, soit des ligatures simples (GATEWOOD, FLYNN), soit des résections segmentaires de la veine cave inférieure(ainsi, GROSS dans un tératome, et MAC PEACK au cours d'un sarcome où la continuité veineuse a été rétablie par une homogreffe aortique; GRASSET rapporte une résection de 7 cm).

La ligature ou la résection de la veine cave est le plus souvent bien tolérée, car la compression lente, due à l'accroissement progressif de la tumeur, entraîne la constitution d'une circulation veineuse collatérale de suppléance.

= L'adhérence à l'aorte peut être également à l'origine de retraite opératoire. Dans le cas n° 7,

la dissection est passée au ras de l'aorte, en ménageant les vaisseaux mésentériques. CARRON, dans un cas, a dû la disséquer sur 15 cm. LEJEUNE a observé 8 fois une adhérence ou un enclavement de ce gros vaisseau.

Mais les difficultés rencontrées sont, en règle, moins ardues qu'au niveau de la veine cave inférieure.

b)- Les difficultés viscérales.

L'extirpabilité des tumeurs rétro-péritonéales n'est souvent réalisable que si l'on sacrifie un ou plusieurs organes de voisinage, spécialement dans les sarcomes.

L'apparente fixité de la tumeur ne doit pas contre-indiquer une tentative de résection, car les organes qui donnent une impression d'adhérence ou d'envahissement vont pouvoir être enlevés avec elle.

On peut être amené à faire une chirurgie large, soit d'emblée, soit lors d'une récidive.

= La néphrectomie associée.

Le rein est l'organe le plus menacé dans l'exérèse des tumeurs rétro-péritonéales, parce que son ablation rend l'acte opératoire plus facile ou parce que, bien qu'étant intact, il est englobé de telle sorte par la tumeur que sa conservation est impossible.

LECENE notait 48 néphrectomies sur 96 cas. Il semble que les néphrectomies soient moins fréquentes qu'autrefois ; KROJIUS en a 25 sur 113 tumeurs lipomateuses colligées; LEJEUNE et CARRON, deux dans leurs séries respectives. Mais CIBERT en rapporte 5 sur 10 cas. De même, nous comptons 4 néphrectomies, dont une de nécessité par blessure de la veine rénale.

Il est à noter que 2 fois la veine rénale a dû être liée ou suturée au ras de la veine cave. Une fois, le rein était totalement englobé dans la tumeur (cas n° 3).

= La colectomie associée.

Elle a été faite trois fois, dont une fois d'emblée et deux fois pour récidive.

YOVANOVITCH insiste sur la grande difficulté de cliver les vaisseaux coliques de la capsule tumorale. Dans le cas n° 7, il a fallu véritablement sculpter les vaisseaux de l'angle colique droit.

La possibilité d'une colectomie impose une préparation colique pré-opératoire.

= L'estomac peut être également intéressé par la dissection.

Dans le tératome rapporté par CAROLI, l'existence d'une fistule entre la tumeur et la partie supérieure de l'estomac a conduit à faire une gastrectomie totale. Une adhérence à la face postérieure de l'estomac a entraîné une résection gastrique partielle, dans un cas de LEJEUNE.

Dans notre série, deux fois il a fallu passer dans la paroi duodénale, et une fois une brèche de 2 cm a été faite à la face postérieure du genu inferius.

= Enfin, la surrénale a été emportée une fois avec le bloc tumoral, et deux fois l'exérèse a été élargie aux muscles de la paroi postérieure.

c)- L'exérèse de la tumeur,

et éventuellement des organes envahis ou adhérents, doit si possible se faire en monobloc pour répondre aux impératifs de la chirurgie carcinologique.

Mais le volume souvent considérable des tumeurs rétro-péritonéales peut être une gêne à la dissection et amener à fractionner la tumeur pour en permettre l'extirpation complète. NATALI et CACHERA ont pu enlever un lipome en le fragmentant en trois blocs, pesant respectivement 5,300 kg, 4,200 kg, 1,093 kg. De même, VIARD recommande de ponctionner les kystes très volumineux.

L'utilisation du bistouri électrique permet une dissection plus rigoureuse sur le plan carcinologique et souvent facilite l'exposition des plans de clivage.

La notion de malignité et de récidive fréquente des tumeurs rétro-péritonéales impose un curage complet de la loge tumorale (FABRE). Toutes les expansions doivent être enlevées. L'ablation faite, il est indispensable de bien vérifier qu'il ne reste pas un résidu tumoral.

Mais souvent, malgré cette révision, il est bien difficile de ne pas laisser en place un fragment, surtout dans certaines tumeurs comme les lipomes où les lobules isolés ne sont pas rares.

4- Le drainage:

Il s'impose devant l'importance des surfaces cruentées. VIARD prône le drainage aspiratif de la loge d'exérèse dans les kystes. C'est le mode de drainage qui a été utilisé dans 4 de nos cas (drain de JOST-REDON). Deux fois, il a fallu lui associer un méchage hémostatique.

5- Suites opératoires.

Elles ont été très améliorées, puisque LECENE notait 40 % de décès post-opératoires.

Elles sont cependant diversement appréciées par les auteurs, puisque la mortalité post-opératoire immédiate est de 25 % pour WALHENDORF, 16 à 20 % pour DONNELLY dans une revue de la littérature, 6 % pour YOVANOVITCH. Elle est pratiquement nulle pour les kystes et autres tumeurs bénignes.

Les suites opératoires de la première intervention ont été remarquablement simples pour 7 de nos malades, alors que dans 5 cas il s'était agi d'une chirurgie large. Un malade porteur d'une hypertension portale, chez qui seule une biopsie avait pu être faite, est mort au cinquième jour. Une fistule

colique a entraîné la mort d'un autre patient, à la suite d'une résection colique faite lors d'une réintervention pour récidive.

L'ablation des très volumineuses tumeurs rétro-péritonéales ne va pas sans risque de déséquilibre circulatoire. CORDIER et coll. ont observé, à propos d'un lipome de 21 kg, un choc post-opératoire prolongé, qu'ils expliquent par la brusque décompression abdominale. Celle-ci est susceptible d'induire un collapsus cardio-vasculaire avec manifestations respiratoires à type de dyspnée et cyanose. NATALI et CACHERA recommandent d'exercer une surveillance particulièrement étroite de tels malades.

LA RADIOTHERAPIE

Si la chirurgie représente le traitement de choix des tumeurs rétro-péritonéales, certains cas semblent devoir bénéficier de la radiothérapie.

Elle représente même, pour quelques-uns, un moyen thérapeutique essentiel ou systématiquement associé à l'acte opératoire. ANDREWS affirme avoir obtenu de meilleurs résultats dans les sarcomes, par ce seul procédé. Tous les cas malins de LEJEUNE ont été soumis à une irradiation post-opératoire. COSTOLOW est du même avis et recommande d'irradier tout l'abdomen et, si l'état du malade le permet, de délivrer une forte dose. De cette façon, certains résultats inespérés ont pu être obtenus par l'association radio-chirurgicale.

En fait, le problème de la radiothérapie exclusive ou complémentaire n'est pas tranché.

Si DONNELLY retrouve 72 % de tumeurs radio-sensibles, beaucoup d'auteurs considèrent qu'en dehors du lymphosarcome, la plupart des tumeurs rétro-péritonéales sont essentiellement radio-résistantes, et adoptent une attitude plus éclectique, en réservant la radiothérapie post-opératoire aux cas où l'exérèse

a été incomplète ou lorsque l'histologie met en évidence une forme radio-sensible.

BRAASCH l'associe ainsi au traitement chirurgical 5 fois sur 10 résections palliatives et 1 fois sur 14 résections complètes.

Dans notre série, la radiothérapie complémentaire a été faite une seule fois, pour le schwannome malin où l'exérèse avait été incomplète.

LA CHIMIOTHERAPIE

En l'état actuel, elle ne constitue qu'un traitement adjuvant et serait susceptible de freiner temporairement l'évolution.

L'association chirurgie et chimiothérapie régionale peut être un moyen supplémentaire d'améliorer le traitement de ces tumeurs. DARGENT cite une guérison d'un an et demi après récidive sur la paroi abdominale traitée par cette association.

Un de nos malades a reçu pendant plusieurs mois du cyclophosphamide per os, avant l'apparition d'une récidive.

VIII - EVOLUTION

Outre la possibilité de métastases (pulmonaires, hépatiques, péritonéales), les tumeurs rétro-péritonéales sont connues pour leur tendance à la récidive locale, même lorsque l'exérèse semble avoir été totale (WEMEAU).

Le pourcentage de récidives observées est variable suivant les auteurs. Il est de 10 % pour WALHENDORF, 50 % pour PACK et TABAH, 60 % pour ALBESCO. LEJEUNE note 6 récidives sur 10 exérèses totales. Deux de nos malades ont récidivé, six mois et deux anx après la première intervention. PIWNICA a observé une récidive pariétale de schwannome malin sur le trajet de méchage.

Même les tumeurs bénignes peuvent récidiver et, après plusieurs récidives de type bénin, l'histologie peut mettre en évidence une forme maligne typique. Ceci est particulièrement fréquent pour les lipomes.

Malgré ces récidives et ces dégénérescences, tous les auteurs s'accordent sur la nécessité des réinterventions qui sont susceptibles d'accroître la survie de façon appréciable. Un liposarcome de NORTH a été opéré douze fois en trois ans ; un cas analogue de GRAFF a eu cinq récidives successives, toutes réopérées ; MARIANI a rapporté, dans sa thèse, un cas de sarcome qui a subi trois interventions en quatre ans.

Certains, comme WANGENSTEEN, vont plus loin en proposant la réintervention systématique des tumeurs rétro-péritonéales en période asymptomatique. Pour être efficace, ce "second look" chirurgical devrait être fait pratiquement tous les six mois, pour dépister les récidives extirpables.

Sans être aussi formels, nous pensons que ces

malades doivent être soumis à une surveillance clinique régulière, que vient compléter, tous les six mois, par exemple, un contrôle radiologique, basé avant tout sur l'urographie intraveineuse.

IX - P R O N O S T I C

Le petit nombre de nos cas et le manque de recul pour la plupart ne permettent pas d'interpréter les résultats sur le plan statistique.

Deux de nos malades ont été perdus de vue; quatre sont morts; les deux derniers, revus cinq mois après l'intervention, vont bien.

Dans l'ensemble, le pronostic des tumeurs rétro-péritonéales est péjoratif et les résultats thérapeutiques peu encourageants. Les survies prolongées sont rares et font figure de cas particuliers. Certaines formes histologiques ont un pronostic plus sombre que les autres. Dans la série de LEJEUNE, 4 cas seulement ont une survie de 5 ans. Pour le fibrosarcome, elle serait de 38 % à 5 ans (IVINS). Le liposarcome semble être une forme plus favorable ; son évolution est en moyenne plus longue. RINGOIR et coll. estiment que la plus grande survie connue pour ce type de tumeur est de 16 ans ; CIBERT cite un cas suivi pendant 12 ans, et MELICOW un autre suivi pendant 13 ans.

Ainsi, il apparaît que le pronostic des tumeurs rétro-péritonéales repose sur trois éléments :

- un diagnostic précoce, d'où la valeur des examens complémentaires ;

- une exérèse initiale aussi complète que possible qui peut conduire à une chirurgie élargie ;

- enfin, une histologie favorable.

INTERVENTIONS SUBIES

OBSERV.	NOM	VOIE D'ABORD	TYPE	SUITES OPERATOIRES	HISTOLOGIE	RX	EVOLUTION
N° 1	FIS.	Médiane	Exérèse + Néphrectomie G + Colectomie G	Simples	Fibrosarcome	0	?
N° 2	GIR.	Médiane sous-ombilicale	Exérèse partielle	--	Schwannome malin	+	Récidive un an plus tard non opérée
N° 3	BAU.	Abdomino-thoracique	Exérèse + Néphrectomie D.	Simples	Sarcome fibroblastique et léioblastique	0	Récidive 2 ans plus tard : exérèse + colectomie droite. Décès.
N° 4	CHU.	Médiane	Biopsie	Décès au 5me jour	Fibrosarcome		
N° 5	VAP.	Oblique du flanc	Exérèse + Néphrectomie D.	Simples	Mésenchymome de Dominici	0	?
N° 6	TRO.	Incision sous-costale droite	Exérèse + Néphrectomie D.	Simples	Schwannome malin	0	Récidive 6 mois plus tard : exérèse + colectomie droite. Fistule colique. Décès
N° 7	PET.	Barraya-Turnbull droit	Exérèse + Résection VCI	Simples	Léiomyosarcome	0	5 mois + tard va bien (colique néphrétique droite). Oedème des membres infér.
N° 8	COM.	Rio-Branco gauche	Exérèse	Simples	Schwannome bénin	0	5 mois plus tard, va bien. A grossi de 11 kilos.

CONCLUSIONS

Tous les auteurs s'accordent pour considérer les tumeurs rétro-péritonéales primitives comme des tumeurs rares.

Nous rapportons huit nouveaux cas, observés tant en pratique hospitalière (Hôpital Saint-Antoine, Paris) qu'en pratique privée, pour une période de 13 ans, de 1956 à 1968.

Après le rappel des limites de l'espace rétro-péritonéal et de la définition de ces tumeurs, une classification histologique est donnée qui rend compte de leur extrême diversité.

Les tumeurs mésenchymateuses sont les plus nombreuses (60 %), puis viennent les tumeurs nerveuses (20 %) et les tumeurs d'origine embryonnaire.

Les formes malignes sont les plus fréquentes ; c'est ainsi que, sur les 8 cas rapportés, 6 sont malins. Ils se répartissent en :

- 3 fibrosarcomes,
- 1 léiomyosarcome,
- 1 mésenchymome de Dominici,
- 3 schwannomes dont 2 malins.

Ces tumeurs surviennent essentiellement entre 40 et 60 ans, avec égale fréquence dans les deux sexes.

Le diagnostic en est bien souvent tardif ou méconnu, car les signes cliniques sont peu évocateurs. La banalité de la symptomatologie fait errer pendant longtemps le diagnostic et ne permet de le soupçonner ou affirmer que lorsque la tumeur est au stade palpable.

Cependant, le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale doit pouvoir être affirmé par les seuls examens radiologiques.

La valeur de ces examens est inégale ; certains sont classiques et permettent de le porter dans 90 % des cas : ce sont essentiellement la radiographie simple de l'abdomen, l'opacification digestive et surtout l'urographie intraveineuse.

Actuellement, venant les compléter, les angiographies modernes doivent conduire avec une quasi-certitude au diagnostic exact. Les données de l'artériographie sélective caeliaque et mésentérique supérieure peuvent, en outre, dans certains cas, affirmer la malignité. La cavographie est d'un grand intérêt pour prévoir les difficultés opératoires.

Quelle que soit la nature exacte de la tumeur que seule l'histologie peut préciser, la chirurgie reste le moyen thérapeutique essentiel, la radiothérapie venant parfois la compléter.

Nous insistons sur les problèmes que posent les conditions de l'intervention, la voie d'abord qui dépend du siège de la tumeur, et la tactique opératoire.

L'exérèse complète de la tumeur lors de la première intervention représente la meilleure chance de guérison ; mais dans certains cas, seule une biopsie ou une exérèse partielle sont possibles.

Bien souvent, des difficultés sont rencontrées

au niveau des gros vaisseaux ou des organes voisins, conduisant à une chirurgie élargie.

C'est ainsi qu'ont été pratiquées :

- une biopsie,
- une exérèse partielle,
- six exérèses totales, associées quatre fois à une néphrectomie d'emblée et trois fois à une colectomie (une d'emblée, deux lors d'une récidive),
- une fois, il a fallu réséquer la veine cave inférieure.

La radiothérapie a complété le traitement chirurgical dans le seul cas où l'exérèse a été partielle.

Le pronostic d'ensemble des tumeurs rétro-péritonéales reste sombre, et les résultats thérapeutiques peu encourageants.

Sur huit malades, quatre sont morts; deux, revus cinq mois après l'intervention, vont bien ; deux ont été perdus de vue.

Les récidives et la dégénérescence sont, en effet, fréquents. Certaines formes histologiques ont un pronostic plus péjoratif que les autres. Cependant, des survies appréciables peuvent être assurées par des réinterventions.

Ces malades doivent donc être soumis à une surveillance régulière, tous les six mois en pratique, afin de dépister les premiers signes cliniques et radiologiques de la récidive.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

J. GOSSET

B I B L I O G R A P H I E

ACKERMAN L.V.- Tumeurs rétro-péritonéales.- Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1954, Fasc. 24.

ALBESCO I.- Aspects urologiques des tumeurs rétro-péritonéales.- J. Urologie, Mars 1966, 72, N° 3, 205-212.

ARMSTRONG J.R. et COHN I. Jr.- Tumeurs rétro-péritonéales malignes primitives.- Am. J. Surg., Déc. 1965, 110, N° 6, 937-943.

BARCAT J.- Les tumeurs rétro-péritonéales dites paranéphrétiques. I- Classification anatomo-clinique.- Presse Méd., 2 Mai 1956, 64, N° 35, 833-834 ; et 16 Mai 1956, 64, N° 39, 911-913.

BONACCORSI R., ANGILELLO A. et SANTAGATI V.- Six cas de tumeurs rétro-péritonéales.- Minerva Chir., 30 Sept. 1968, 23, N° 12, 995-1004 (12 fig.).

BRAASCH J.W. et MON A.B.- Tumeurs rétro-péritonéales primitives.- Surg. Clin. North Amer., Juin 1967, 47, N° 3, 663-678 (6 fig., 5 tabl.).

BRON K.M. et SHERMAN L.- L'artériographie dans l'évaluation des lésions des masses rétro-péritonéales.- New-York State J. Med., 1er Juil. 1967, 67, N° 13, 1875-1888 (12 fig.).

BUCALOSSI P.V., PRILICO, DI PIETRO - Tumeurs du rétro-péritoine.- Tumori Milano, 1955, 41 685.

CACHERA J.P. et NATALI J.- Les lipomes rétro-péritonéaux.- Entretiens de Bichat (Chir. et Spécialités), 1964, 143-146.

CAMPOS FREIRE G. (de) - Transposition du rein droit dans le flanc gauche, causée par un énorme lipome rétro-péritonéal et simulant une ectopie rénale croisée. Diagnostic par aortographies lombaires en série.- Urologia Internat., 1957, 4, N° 1, 2-8 (9 fig.).

CAROLI J., HEPP J., PHOCAS E. et BEAUCHANT J.- Tératome (kyste dermoïde) rétro-péritonéal perforé dans le canal hépatique gauche et dans l'estomac. Contribution à l'étude des complications des tératomes rétro-péritonéaux.- Sem. Hôp. Paris, 14 Juin 1963, 39, N° 42, 1499-1508.

CARPENTER W.B. et KERNOHAN J.W.- Ganglioneuromes rétro-péritonéaux et neurofibromes. Etude clinico-pathologique.- Cancer, Juin 1963, 16, N°6, 788-797.

CARRON et coll.- A propos de douze tumeurs rétro-péritonéales primitives.- Lyon Chir., Nov. 1967, 63, N° 6, 911-928 (8 fig.).

GIBERT J. et MILLET G.- Dix tumeurs paranéphrétiques (Statistique du Pavillon V. Lyon).- J. Urologie, 1955, 61, N° 6, 373-378.

CLARK J.A. Jr.- Neuroblastome rétro-péritonéal : expérience sur 28 cas.- J. of Urol., Août 1963, 90, N° 2, 233-234.

Congrès argentin d'Urologie, Rosario-S. Fe, 22-25 Sept.

1960 - Sociedad Argentinade Urologia, édit., Buenos-Aires, 1960.- Les tumeurs pararénales.

CORDIER G., QUENU L. et MICHAUX G.- A propos d'une intervention pour lipome rétro-péritonéal (21 kg). Des accidents cardio-pulmonaires consécutifs à l'ablation des grosses tumeurs abdominales.- Presse Méd., 25 Fév. 1959, 67,N°10, 367-369 (2 fig.).

COSTOLOW W.E. et WISDOM W.R.- La radiothérapie des tumeurs rétro-péritonéales.- Arch. Surg.,Fév. 1955, 70, N° 2, 199-202.

DEWEERD J.H. et DOCKERTY M.B.- Tumeurs lipomateuses rétro-péritonéales.- Am. J. Surg., Oct. 1952, 84, N° 4, 397-407 (7 fig.).

DONHAUSER J.L. et BIGELOW N.H.- Tumeurs rétro-péritonéales primaires.- Arch. Surg., Août 1955, 71, N° 2, 234-238. (6 tabl.).

DONNELLY A.- Tumeurs rétro-péritonéales primaires : relation de 95 cas et revue de la littérature.- Surg., Gyn., Obst., Déc. 1946, 83, N° 6, 705-717 (17 fig.).

EVANS J.A. et POKER N.- Les nouvelles techniques radiologiques dans le diagnostic des tumeurs rétro-péritonéales.- J.A.M.A., 21 Juil. 1956, 161, N° 12, 1128-1132 (6 fig.).

FABRE P., POMMEPUY et ALBENQUE - A propos de quatre cas de tumeurs paranéphrétiques.- J. Urologie, Juill.-Août 1964, 70, N° 7-8, 567-573.

FILLER R.M., HARRIS S.H. et EDWARDS E.A.- Les caractéristiques du veinogramme de la veine cave inférieure dans le cancer rétro-péritonéal.- New-England J. Med., 7 Juin 1962, 266, N° 23, 1194-

1197 (6 fig.).

GOSSET A.- Enorme kyste dermoïde rétro-péritonéal chez l'homme. Ablation complète. Guérison.- Mém. Ac. Chir., 3-10 Juil. 1940, 66, N° 23-24, 640-641.

GRIFFEN W.O.Jr., JENSON C.B., ARHELGER S.W. et WANGENSTEEN O.H.- Traitement des sarcomes rétro-péritonéaux. L'emploi de l'exploration chirurgicale de vérification en période asymptomatique.- Surgery, Sept. 1961, 50, N° 3, 458-463.

HEMLEY S.D., KITTREDGE R.D. et FINEY N.- Association d'insufflation gazeuse présacrée et d'aortographie rétrograde dans le diagnostic différentiel des tumeurs rétro-péritonéales.- Ann. Surg., Avr. 1963, 157, N° 4, 606-612 (14 fig.).

HERRINGTON J.L.Jr. et EDWARDS L.W.- Neurilemome rétro-péritonéal massif avec insistance sur les problèmes techniques rencontrés au cours de l'ablation chirurgicale.- Surgery, Mars 1965, 57, N° 3, 366-369.

LECENE P.- Les tumeurs solides paranéphrétiques.- 28me Congrès de Chirurgie, 513, Paris, 1919.

LEGER L. et GUILLET B.- Diagnostic des tumeurs rétro-péritonéales et des métastases surrénaliennes par spléno-portographie.- Presse Méd., 11 Déc. 1957, 65, N° 90, 2041. (1 fig.).

LEJEUNE F.- Tumeurs rétro-péritonéales primitives. Revue de 22 cas.- Acta Chir. Belg., Mars 1965, 64, N° 3, 443-469 (7 fig.)(8 tabl.).

LEVANDER M. et PONTEN J.- Syndrome de Budd-Chiari diagnostiqué au moyen de la phlébographie dans

un cas de sarcome rétro-péritonéal.- Acta Med. Scand., 4 Mars 1959, 163, N° 3, 251-255 (4 fig.).

LOWMAN R.M. et DAVIS L.- Rôle des études au moyen du contraste par le baryum dans le diagnostic des tumeurs rétro-péritonéales.- Radiology, Nov. 1957, 69, N° 5, 641-656. (13 fig.).

McPEAK C.J.- Résection de la veine cave inférieure et greffe (homogreffe aortique) pour sarcome rétro-péritonéal.- Surgery, Nov. 1961, 50, N° 5, 778-781. (6 fig.).

MARIANI J.C.- A propos d'un nouveau cas de tumeur rétro-péritonéale.- Thèse Paris, 1965, N° 243, 40 pages.

MELICOW M.M.- Tumeurs rétro-péritonéales primaires. Une analyse clinico-pathologique de 162 cas. Revue de la littérature et tables de classification.- H. Int. Coll. Surgeons, Avril 1953, 19, N° 4, 401-449.

MORTON J.- Déplacement des organes dans les tumeurs abdominales.- Ann. Surg., 1951, 133, 655.

NAESS-SCHMIDT T.E., JARNOM S., JORGENSEN K. et KOCH F.- Association d'hypoglycémie fatale et de tumeur rétro-péritonéale.- Acta Med. Scand., Mars 1965, 177, N° 3, 343-350.

NATALI J. et CACHERA J.P.- Un nouveau cas de lipome rétro-péritonéal volumineux (10 kg.590).- J. Chir., Fév. 1963, 85, N° 2, 217-222.

NEWMAN H.R. et PINCK B.D.- Tumeurs rétro-péritonéales primitives. Rapport de 33 cas.- Arch. Surg., 1950, 60, 879-896.

NORTH J.P.- Les tumeurs primaires du rétro-péritoine. Ann. Surg., Mai 1960, 151, N° 5, 693-704. (9 fig.).

PACK-GEORGE T. et TABAH - Tumeurs rétro-péritonéales primitives. Etude de 120 cas.- Internat. Abst. Surg., 1954, 99, 209-231 et 313-341. In Surg., Gyn. et Obst., Sept. et Oct. 1954.

PATEL J. et TUBIANA M.- Les tumeurs primitives rétro-péritonéales.- Ann. Anat. path., 1947, 17, N°4, 329.

PEIRCE E.C.- Aortographie percutanée par la fémorale. Son utilisation dans le diagnostic de tumeurs rétro-péritonéales.- J. Int. Coll. Surgeons, Juill. 1953, 20, N° 1, 16-26.

PETTINARI V.- Tumeurs primitives de l'espace rétro-péritonéal.- Policlinico (Sez. prat.), 12 Déc. 1955, 62, N° 50, 1712-1715.

PIWNICA A., CACHERA J.P. et DENTAN Th.- Une variété rare de tumeur rétro-péritonéale : le schwannome malin.- J. Chir., Mars 1966, 91, N° 3, 363-371.

RINGOIR S., DEMEULENAERE L. et VUYLSTEEK K.- Incidences gastro-intestinales des tumeurs rétro-péritonéales lipomateuses. A propos de 4 cas personnels.- Arch. Mal. App. Dig., Déc. 1959, 48, N° 12, 1789-1796. (5 fig.).

SANTY P., DARGENT M. et MICHAUD P.- Sarcome rétro-péritonéal juxta-aortique révélé par une inondation péritonéale aiguë. Intervention d'hémostase. Radiothérapie. Intervention d'exérèse et évolution tardive.- Lyon Chir., Août-Sept. 1951, 46, N° 6, 754-756. (1 fig.).

SCHULTE T.L. et EMMETT J.L.- Urologie et diagnostic différentiel des tumeurs rétro-péritonéales.- J. Urol., Août 1934, 42, 215-219.

SHULL W.H. et WILKINSON Ch. F. Jr.- Un kyste rétro-péritonéal rare simulant un kyste hépatique calcifié.- Ann. Int. Méd., Sept. 1950, 33, N° 3, 730-738. (6 fig.).

STOESSER F.G.- Une incision perfectionnée pour aborder la région rétro-péritonéale.- Surg., Gyn., Obst., Mai 1959, 108, N° 5, 620-622. (1 fig.).

STOUT A.P.- Mésenchymomes et tumeurs musclées des dérivés mésenchymateux.- Ann. Surg., Fév. 1948, 127, 278-290.

TIDRICK R.T. et GOLDSTEIN M.S.- Le traitement chirurgical des tumeurs rétro-péritonéales.- Arch. Surg., Fév. 1955, 70, N° 2, 203-206.

VASILJEVIC D. et MARKOVIC A.- Lipome sous-péritonéal extériorisé par le triangle de J.-L. Petit.- J. Chir., Juin-Juil. 1959, 78, N° 1, 73-77.

VIARD H., SAUBIER E. et ESTOUR E.- Les tumeurs kystiques rétro-péritonéales. A propos de huit observations.- Ann. Chir. (Suppl. Sem. Hôp. Paris), Oct. 1967, 21, N° 21-22, 1249-1256. (11 fig.).

WEINBERG S.R.- Un rétracteur automatique pour la chirurgie du rétro-péritoine.- J. of Urol., Déc. 1957, 78, N° 6, 827-828.

WEMEAU L., LEMAITRE G., DEFRANCE G. et HAMON G.- Le diagnostic radiologique du lipome rétro-péritonéal.- J. Radiol. Electrol., Nov.-Déc. 1957, 38, N° 11-12, 1115-1117.

YOVANOVITCH B.Y.- Quelques considérations sur le sarcome rétro-péritonéal. A propos de 11 cas personnels.- J. Internat. Chir., Nov.-Déc. 1953, 13, N° 6, 603-613.

TABLE DES MATIERES

Page

INTRODUCTION 17

HISTORIQUE 19

DEFINITION des tumeurs rétro-péritonéales et limites de l'espace rétro-péritonéal. 21

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE 25

EXPOSE DES HUIT OBSERVATIONS 29

COMMENTAIRES : 43

I- Etiologie. 43

II- Anatomo-pathologie 45

- Aspect macroscopique 46
- Etude histologique 46
- Incidence bénignité-malignité 50

III- Etude clinique 51

IV- Laboratoire 56

V- Etude radiologique 57

- Radiographie simple de l'abdomen 57
- Radiographies digestives 58
- Urographie intra-veineuse 59
- Aortographie 60
- Cavographie 62
- Rétro-pneumo-péritoine 63

Page

VI- Diagnostic différentiel 67

VII- Traitement 68

- Chirurgical 68
- Radiothérapie 76
- Chimiothérapie 77

VIII- Evolution 78

IX- Pronostic 80

CONCLUSIONS 83

BIBLIOGRAPHIE 87